

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 38

Travail du Service des Maladies des Enfants

Faculté de Médecine de Montpellier

Professeur LEENHARDT

La Maladie de CHAUFFARD-STILL chez l'enfant

(Trois Observations)

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine
de Montpellier

le 20 Avril 1937

par

JEAN BARNAY

Interne des Hôpitaux de Montpellier

Né le 2 Septembre 1909 à Laghouat (Algérie)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

EXAMINATEURS
DE LA THÈSE

MM. LEENHARDT, professeur, *président*.
VIRET, professeur.
EUZIERE, professeur.
GUIBAL, agrégé.

Assesseurs.

MONTPELLIER

IMPRIMERIE DE LA CHARITÉ

(PIERRE ROUGE)

1937

La Maladie de Chauffard-Still
chez l'enfant
(Trois Observations)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41555203_0047

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 38

Travail du Service des Maladies des Enfants

Faculté de Médecine de Montpellier

Professeur LEENHARDT

La Maladie de CHAUFFARD-STILL chez l'enfant

(Trois Observations)

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine
de Montpellier

le 20 Avril 1937

par

JEAN BARNAY

Interne des Hôpitaux de Montpellier

Né le 2 Septembre 1909 à Laghouat (Algérie)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

EXAMINATEURS
DE LA THÈSE

MM. LEENHARDT, professeur, *président*.
VIRES, professeur.
EUZIERE, professeur.
GUIBAL, agrégé.

Assesseurs

MONTPELLIER

IMPRIMERIE DE LA CHARITE

(PIERRE ROUGE)

1937

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

Anatomie	MM. J. DELMAS
Histologie	TURCHINI.
Physiologie	L. HÉDON
Chimie biologique et médicale.....	CRISTOL.
Physique médicale	PECH.
Anatomie pathologique	GRYNFELTT.
Microbiologie.....	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutique générales	BOSC.
Thérapeutique et matière médicale	BOUDET.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PUECH.
Hygiène	CARRIEU.
Médecine légale et médecine sociale	GAUSSEL.
Pathologie médicale et clinique propédeutique	GIRAUD.
Clinique médicale.....	VIRES, asses.
	RIMBAUD.
Clinique chirurgicale.....	MASSABUAU.
	RICHE.
Clinique obstétricale	P. DELMAS.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	EUZIÈRE, <i>doyen</i>
Clinique des maladies des enfants et hygiène du premier âge.....	
Clinique de dermatosyphiligraphie.....	LEENHARDT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MARGAROT.
Clinique des maladies des voies urinaires	ETIENNE.
Clinique gynécologique	JEANBRAU.
Clinique ophtalmologique	LAPEYRE.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	VILLARD.
Matière médicale (ch. de c.)	TERRACOL.
Radiologie (ch. de c.).....	CABANNES.
Anatomie (ch. de c.).....	LAMARQUE.
Histologie (ch. de c.).....	LAUX.
	GRANEL.

Honorariat

Professeurs honoraires :

MM. RODET, TÉDENAT, VALLOIS, FORGUE, ESTOR,
BERTIN-SANS et GALAVIELLE.

Chargés de cours complémentaires

Pathologie expérimentale	MM. PAGÈS.
Pathologie externe	AIMES.
Médecine opératoire	SOUBEIRAN, ag. libre
Accouchements	COLL DE CARRÈRA.
Clinique phthisiologique.....	GAUSSEL, prof.
Clinique propédeutique médicale.....	BAUMEL.
Clinique des maladies contagieuses	JANBON.
Stomatologie.....	D ^r WATON.

Agrégés en exercice

Médecine.....	MM. BOULET	Chirurgie.....	MM. AIMES.
	PAGÈS		MOURGUE-MOLINES.
	JANBON		GUIBAL.
	BAUMEL		ROUX.
	VIDAL	Obstétrique	COLL DE CARRERA
		Bactériologie.....	CARRÈRE.
	RIMBAUD	Ophtalmologie.....	DEJEAN.

Examineurs de la thèse

MM. LEENHARDT, prof., *président*. | MM. EUZIÈRE, professeur.
VIRES, professeur. | GUIBAL, agrège.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



IN MEMORIAM.

A MA MÈRE

*qui désirait me voir médecin et à
qui je n'ai pu rendre sa tendresse.*

A MON PÈRE

LE COMMANDANT CLAUDE BARNAY

Officier de la Légion d'Honneur,
Mort pour la France au Chemin des Dames en 1917.

A MON PARRAIN

LE COLONEL JEAN ESCARGUEL

Commandeur de la Légion d'Honneur,

*à qui je dois une seconde famille
et l'exemple du devoir.*

A MES GRANDS-PARENTS.

A MON ONCLE

Avec ma très grande affection.

A MADAME A. ESCARGUEL

A MONSIEUR A. ESCARGUEL

Président de la Chambre des Notaires
des Arrondissements de Carcassonne, Castelnaudary, Limoux,

A qui je dois ce que je suis.

A TOUS LES MIENS, DE PARENTÉ OU DE CŒUR.

AVANT-PROPOS

Notre gratitude va aujourd'hui vers tous ceux qui, de leurs conseils ou de leur confiance, nous ont donné aide et réconfort. Que le nombre de ceux qui nous ont obligé soit une excuse à nos oublis. Les sentiments que nous exprimons ici et les promesses solennelles que nous faisons aujourd'hui resteront fidèlement présents à notre mémoire au cours de notre vie professionnelle.

En présidant cette thèse, mon cher Maître, vous ajoutez à ma reconnaissance une dette de plus. Votre interne ne pourra oublier la bonté avec laquelle vous l'avez reçu dans votre service et soutenu chaque jour de vos conseils. Vous m'avez appris ce que devait être le Médecin des tout-petits, et m'avez fait comprendre la grandeur de son rôle.

Vous savez, Monsieur le Professeur VÎRES, l'affection respectueuse que vous porte celui que vous avez connu enfant. Les liens qui nous unissent à celui qui nous est si cher à tous deux, ne pouvaient que renforcer ces sentiments.

Je n'ai pas encore eu, Monsieur le Doyen EUZIÈRE, l'honneur d'être votre interne ; votre présence ici m'est cependant l'occasion de vous témoigner ma reconnaissance pour la bienveillance que vous m'avez toujours portée.

Le moment, Monsieur le Professeur GUIBAL, me permet de vous manifester avec émotion toute ma gratitude. C'est à vos conseils attentifs que je dois mon succès à l'internat. Je ne saurais oublier surtout les soins que vous m'avez prodigués avec tant de bonté.

Ma reconnaissance respectueuse va vers tous les Maîtres dont j'ai eu l'honneur d'être l'Externe ou l'Interne : Messieurs les Professeurs FORGUE, JEANBRAU, RIMBAUD, VILLARD, MARGAROT, MASSABUAU, LAMARQUE, le Médecin Lieutenant-Colonel CAZALAS.

Que tous ceux qui m'ont préparé au Concours d'Internat veuillent trouver ici l'expression de ma gratitude : Messieurs les Professeurs Agrégés PAGÈS, VIDAL et P. RIMBAUD.

Pour chaque jour passé dans le service de Monsieur le Professeur LEENHARDT, et pour tous les chapitres de ce travail, nous avons eu recours aux conseils de Monsieur le Docteur BOUCOMONT. Il veut bien nous honorer de son amitié et nous tenons à dire que nous en connaissons tout le prix.

Ce travail a nécessité de longues recherches de laboratoire. Nous ne saurions trop en remercier Mademoiselle le Docteur LABRAQUE-BORDENAVE, Messieurs les Docteurs GUIBERT, BÉTOULIÈRES et CAYLA.

Enfin, ma pensée va vers tous ceux qui, à l'Internat ou dans la vie, m'ont témoigné une amitié que je sais trop précieuse pour pouvoir m'en priver un jour.

INTRODUCTION

Pendant notre Internat dans le service de notre Maître le Professeur LEENHARDT, nous avons observé deux enfants atteints de maladie de Chauffard-Still et pratiqué sur eux des recherches de laboratoire variées, en vue d'apporter une contribution aux résultats déjà signalés par de nombreux cliniciens. Un autre cas, précédemment observé dans le Service de Maladies des Enfants, avec constatations nécropsiques, nous a incité à faire de ce syndrome le sujet de notre thèse inaugurale.

L'ensemble des travaux consacrés à la maladie de Chauffard-Still de l'enfant peuvent être divisés en deux parties : une étape initiale, en 1897, avec le mémoire original de STILL, qui décrit le tableau clinique avec une netteté à laquelle le temps n'apportera aucune retouche ; puis une étape plus récente, au cours de laquelle des recherches sont pratiquées pour élucider la cause de ce syndrome.

L'étude de la maladie de Chauffard-Still a surtout été faite par les auteurs italiens et anglo-saxons. En France, elle est plus rarement signalée : jusqu'à 1932, par exemple, WEISSENBACH et ses collaborateurs ne réunissaient que quatre cas français de ce syndrome chez l'enfant : les observations de ROHMER en 1922 ; DEBRÉ, BROCA et LAMY en 1930 ; BABONNEIX et Mlle LÉVY en 1931 ; LESNÉ, HUBER et CLÉMENT en 1931.

En 1896, deux auteurs français, CHAUFFARD et RAMOND, décrivent, dans la *Revue de Médecine*, sept observations d'un syndrome survenant chez l'adulte et caractérisé par un rhuma-

tisme chronique avec adénopathie sus-articulaire (mais sans splénomégalie). C'est l'association des deux signes cardinaux qui les a frappés car ils écrivent : « Ce n'est pas chose banale que « la constatation d'adénopathies au cours d'affections articulaires. »

L'année suivante, un clinicien anglais, G.F. STILL, fait le 10 novembre, à la Société médicale des Hôpitaux de Londres, une communication sur « une forme d'affection articulaire chronique des enfants ». Il rapporte douze observations de sujets presque tous soignés à l'Hôpital des Enfants Malades, et atteints d'« une augmentation progressive des articulations associée à une hypertrophie générale des ganglions et à une hypertrophie de la rate ». Le début s'était manifesté avant la deuxième dentition, et avait été caractérisé par une atteinte péri-articulaire, symétrique, sans lésion osseuse, ni tendance à la suppuration; le mouvement d'extension des jointures devenait difficile et la maladie, évoluant par poussées, s'accompagnait d'adénopathies, de splénomégalie et de sueurs. L'auteur signale déjà l'exophtalmie que nous retrouverons chez un de nos malades; cet ensemble, intitulé par l'auteur « rhumatoïd arthritis », se terminait par la mort.

Parlant des caractères particuliers de cette affection, STILL pense qu'ils ne « sauraient être attribués à des différences d'âge », et que les cas qu'il décrivait n'étaient pas superposables à ceux de CHAUFFARD et RAMOND.

En 1914, LANCÉ publie dans *la Gazette des Hôpitaux* un article consacré à la « Polyarthrite rhumatoïde chez l'enfant (Maladie de Still) », qui est une excellente mise au point de la question; la même année POLITZER propose de désigner cette maladie en associant le nom de CHAUFFARD à celui de STILL. En 1926, THIROLOIX, Mme BRACE-GILLOT et LELOUP décrivent chez l'adulte, l'ensemble clinique qui « sort de tous les groupes connus aujourd'hui... et réunit les syndromes de l'adénie et du rhumatisme déformant ». En 1927, paraît en Italie, le mémoire important de MICHELI et GAMNA. La même année, DEBRÉ, BROCA et LAMY décrivent le cas d'un garçon de 12 ans, atteint de maladie de Chauffard-Still et présentant une localisation cardiaque d'insuffisance aortique, avec un souffle diastolique typi-

que de la base. Le cœur était hypertrophié et battait dans le 7^e espace, sur la ligne mamelonnaire. L'hémoculture demeura négative, mais le malade présenta des placards érythémateux douloureux, rappelant ceux de l'endocardite maligne à évolution lente.

En 1931, sont publiés les cas de BABONNEIX et Mlle LÉVY, de LESNÉ, HUBER et CLÉMENT.

En 1932, WEISSENBACH et FRANÇON décrivent un nouveau cas observé chez l'enfant. Contrairement à la conclusion de CHEVALIER, ils admettent que cette affection est un syndrome et non une maladie. La même année, MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC rapportent l'action efficace du gluconate de calcium.

Plusieurs thèses françaises ont été consacrées à ce sujet, celles de HUET-LEFILLIATRE, Mme FREJMAN, BELLAÏCHE, SAÏMOVICI à Paris ; NEUMANN à Nancy.

Nombreux sont donc les cliniciens qui se sont occupés de l'étude de la maladie de Chauffard-Still. Nous apportons par les trois cas suivants, notre collaboration à leurs recherches.

OBSERVATIONS

PREMIERE OBSERVATION

Maladie de Chauffard-Still, chez un garçon de 6 ans ; début à l'âge de 3 ans par des douleurs cervicales ; évolution par poussées successives, avec adénopathies généralisées, splénomégalie apparue trois ans après le début ; décès par adénophlegmon. Hémoculture négative. Etude anatomo-pathologique.

Le 23 juin 1935, entre dans le Service de Clinique des Maladies des Enfants, le jeune S... Louis, âgé de 6 ans, qui fait partie d'une famille de 4 enfants « chétifs et manquant de soins », nous dit l'infirmière visiteuse.

L'enfant, né à terme par accouchement normal, a été nourri au sein. Nous ne connaissons de ses antécédents qu'une rougeole banale à l'âge de 3 ans ; 6 mois plus tard apparaissent les premières manifestations de la maladie qui motive son entrée à l'hôpital.

Le docteur DELMAS (de Quarante) nous a aimablement transmis les renseignements suivants :

En avril 1931, apparaissent des douleurs cervicales nocturnes qui réveillent l'enfant. Au bout de quelques jours, on constate une diminution des mouvements du rachis cervical, surtout dans l'extension : l'enfant se tient figé. Il existe des ganglions carotidiens, nombreux et bilatéraux, de l'anorexie, de l'amaigrissement et une fièvre à 38°-39°. La radiographie permet

d'éliminer un mal de Pott cervical que l'examen clinique avait fait soupçonner.

En août 1931, se manifeste un ictère léger, avec décoloration des matières, urines foncées, hépatomégalie. Ce tableau, qui s'accompagne de fièvre à 39°-40°, dure un mois, et paraît correspondre à un ictère catarrhal.

A la suite de cet épisode, se produit une amélioration importante des manifestations articulaires : les mouvements du cou deviennent possibles, sauf en ce qui concerne l'extension qui est toujours très limitée. L'enfant est apyrétique, avec un état général amélioré, et va même à l'école tout l'hiver. Cependant les ganglions cervicaux persistent.

En juin 1932, apparaît une nouvelle atteinte de la colonne cervicale, mais de plus, les genoux, les poignets et enfin les pieds sont successivement touchés. L'état général est altéré, la fièvre s'élève à 38°-39°, les adénopathies sont généralisées, mais on ne constate pas d'ictère, ni de splénomégalie, ni d'hépatomégalie.

En octobre 1932, nouvelle amélioration, mais moins marquée que la précédente : les articulations restent volumineuses, l'état général est toujours déficient, bien que l'appétit soit meilleur. Il persiste, par intermittence, une fièvre légère (38° le soir). Bien que marchant avec difficulté, l'enfant va à l'école durant tout l'hiver.

En juin 1933, on constate une recrudescence de la maladie, avec localisation sur les mêmes articles, même atteinte de l'état général, mais toujours sans splénomégalie, qui apparaît seulement en juin 1934 à l'occasion d'une rechute évolutive.

Durant l'hiver 1935, la fièvre disparaît, l'appétit revient, mais l'atteinte articulaire ne s'atténue que très peu. La poussée actuelle constatée le 23 juin 1935, date de trois semaines.

Devant ce tableau clinique, on a pensé à une étiologie tuberculeuse ou syphilitique possible ; l'antigène méthylique et l'acétylarsan ont été donnés sans résultat appréciable (3 séries d'acétylarsan).

En résumé, depuis 4 ans, le tableau symptomatique présente des recrudescences et des sédations alternantes.

À l'examen de l'entrée, on est d'abord frappé par les *déformations articulaires* :

Les chevilles sont hypertrophiées dans toutes leurs dimensions. Les malléoles forment un contraste avec la jambe qui est plutôt grêle. La tuméfaction s'étend également au massif tarsien qui est élargi et épaissi, tandis que le métatarse n'est pas modifié ; les veines sont dilatées. Les mouvements de la tibio-tarsienne sont limités à une vingtaine de degrés le pied étant au repos à l'angle droit. Les mouvements de la sous-astragalienne sont de très faible amplitude ; ceux de l'avant-pied sont normaux.

Les genoux sont volumineux et l'hypertrophie est surtout marquée au niveau du condyle interne, mais on ne sent pas de masse anormale péri-articulaire. L'articulation paraît d'autant plus grosse qu'elle contraste avec la maigreur de la jambe et de la cuisse. Les mouvements sont normaux et indolores ; il n'existe pas de choc rotulien et la rotule est très mobile. L'extrémité supérieure des 2 fémurs est élargie, mais surtout épaissie dans le sens antéro-postérieur. Les mouvements des deux hanches sont normaux et indolores.

Les poignets présentent des déformations absolument comparables à celles des malléoles. Le dos de la main est à la fois élargi et épaissi, contrastant avec les doigts et les avant-bras. La tuméfaction commence à l'épiphyse inférieure du radius et se continue jusqu'à l'extrémité supérieure des métacarpiens. L'aspect des doigts est normal. Les mouvements d'extension du poignet dépassent à peine le plan sagittal ; quant aux mouvements de flexion, ils sont limités à 30°.

L'examen du coude montre une tuméfaction de la tête radiale. Le cubitus ne paraît pas modifié, pas plus que les extrémités supérieures et inférieures de l'humérus.

La colonne cervicale présente des mouvements normaux dans le sens de la flexion, mais l'extension est limitée à la verticale. Les mouvements latéraux sont réduits aussi. La colonne dorsale est raide : l'enfant ne peut pas se cambrer, ni toucher avec sa tête ses genoux posés à plat sur son lit. Le bassin, le crâne, les articulations temporo-maxillaires semblent normaux.

La peau qui recouvre toutes ces articulations est normale : elle n'est ni chaude, ni rouge, ni pigmentée et glisse facilement sur les plans sous-jacents épaissis. La démarche est très gênée et le malade présente une attitude « soudée ».

Après ces constatations, l'examen se porte sur les divers *territoires ganglionnaires*. Il existe des ganglions inguinaux droits très nombreux, légèrement hypertrophiés et dont la masse totale représente le volume de deux noix. Dans la région inguinale gauche, l'adénopathie est plus importante et les ganglions font saillie dans le triangle de Scarpa. Dans la fosse iliaque interne, on perçoit quelques ganglions, mais les espaces paravertébraux sont libres. La région cervicale est le siège de nombreux ganglions hypertrophiés : carotidiens et sterno-cleïdomastoïdiens. Enfin, on constate la présence de ganglions épitrochléens du volume d'une olive. Toutes ces adénopathies sont parfaitement mobiles sous la peau et sur les plans profonds.

L'examen somatique complet nous donne les renseignements suivants :

Du point de vue abdominal, le ventre est souple, indolore. La rate déborde le rebord costal d'un travers de doigt et demi. Le bord inférieur du foie descend à deux travers de doigts audessous du thorax.

Du point de vue nerveux, il n'existe aucune modification : les réflexes cutanés abdominaux, crémastériens et rotuliens, sont normaux. Il n'y a pas de signe de Babinski, les pupilles réagissent à la lumière.

Le cœur est normal, sa pointe bat dans le 4^e espace intercostal, sans modification des bruits.

Cliniquement, on ne constate ni douleurs spontanées des membres, ni anémie.

L'examen de la bouche montre de nombreuses dents cariées. La gorge est rouge.

La peau ne présente pas de nodosités sous-cutanées, mais il existe des petites taches purpuriques punctiformes disséminées,

ainsi qu'une tache légèrement pigmentée, de la dimension d'une pièce de cinq francs, au niveau du grand pectoral gauche.

Par la suite l'aspect clinique reste stationnaire, mais du point de vue évolutif, se manifeste un signe très important. C'est une ascension régulière de la température qui monte de 38° le 24 juin, jusqu'à 41° le 30 juin, jour de l'exitus, avec une différence d'un degré entre le matin et le soir.

Le 30 juin, on constate au réveil un œdème facial, prédominant au niveau de la région péri-oculaire gauche, mais qui tend à fuser vers la région sous-maxillaire. Cet œdème, peu douloureux, est recouvert d'une peau qui n'est pas rouge. On pense à un œdème de cause locale, car il n'en existe en aucun autre endroit. Le petit malade se plaint de souffrir des dents, qui sont d'ailleurs en très mauvais état. L'examen du pharynx montre des amygdales normales, à l'inspection et au toucher. Le plancher de la bouche est légèrement douloureux, surtout du côté gauche, mais il n'est pas infiltré. On remarque que le réflexe nauséeux se produit d'une façon intense, s'accompagnant d'un spasme prolongé, au point que l'on hésite à répéter l'examen de la gorge. La toux est bitonale. Malgré la température élevée (39°), l'état général n'est pas très altéré : l'enfant répond bien aux questions et déglutit correctement. Devant ce tableau, on prescrit un traitement dirigé à la fois contre l'infection générale et l'œdème local : injections de septicémine, lavages de bouche et cataplasmes chauds sur le cou.

Malgré l'absence de signes d'infection locale, on pense à un début d'adéno-phlegmon. Dans la soirée, l'état s'aggrave subitement. La température est à 40°, l'œdème de la face a considérablement augmenté, fermant presque complètement l'œil gauche. La dyspnée est très intense et l'haleine très fétide.

L'exitus se produit en quelques heures, avant que toute intervention utile ait pu être pratiquée.

Les examens de laboratoire nous donnent les résultats suivants :

Hémogramme (27 juin) :

Hématies	4.740.000 par mm ³
Leucocytes	3.900 » »
Taux d'hémoglobine	80 %
Valeur globulaire	0,84
Formule leucocytaire :	
Polynucléaires : Neutrophiles	63 %
Eosinophiles	1 %
Basophiles	0 %
Grands mononucléaires	4 %
Lymphocytes	27 %
Formes anormales :	
Très grands mononucléaires	5 %
Plaquettes	20.000 par mm ³

Chimie du sang (28 juin) :

Urée du sérum	0 gr. 18 par litre
Cholestérolémie	1 gr. 89 » »

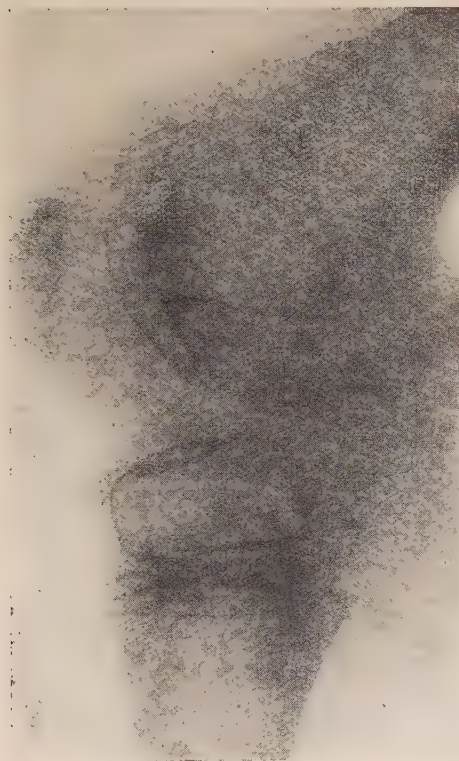
Urines (24 juin) :

Quantité	480 cc.
Densité	1.010
Réaction	Acide
Urée	12 gr. 6 par litre
Albumine	Traces légères
Glycose	Néant
Chlorures	6 gr. 8 par litre

Urines (28 juin) :

Quantité	500 cc.
Densité	1.019
Réaction	Acide
Urée	19 gr. 1 par litre
Albumine	Traces nettes
Glycose	Néant
Chlorures	9 gr. 6 par litre
Sels biliaires	Présence

Observation I.



Radiographie du genou.

Pigments biliaires	Présence
Urobiline	Excès
Acidité apparente	450 cm ³
Acidité libérée par le formol	480 cm ³
Azote formol	0,69408
Azote hypobromite	8,90
Rapport de Derrien	7,8 %
Culot : Leucocytes.	
Cellules épithéliales.	
Cristaux d'acide urique.	
Pas de cylindres.	

Les examens suivants n'ont pas été pratiqués :

Cuti-réaction à la tuberculine,
Bordet-Wassermann,
Calcémie, glycémie, polypeptidémie, réserve alcaline,
Hémocultures.

Le poids de l'enfant était de 17 kgs.

L'étude radiologique du squelette donne les renseignements suivants (P^r LAMARQUE) :

« L'examen radiographique montre une décalcification généralisée du squelette, surtout importante au niveau des extrémités. Les interlignes articulaires des genoux et des coudes sont agrandis, témoignant de la présence de liquide intra-articulaire. Par contre, les contours osseux et la structure des os sont, dans l'ensemble, réguliers. Tout au plus on peut noter :

« 1^o Au niveau de la base des 4 derniers métacarpiens, des déformations irrégulières avec épaississement des régions diaphyso-épiphysaires et présence de petites géodes d'aspect kystique ;

« 2^o Un contour irrégulier des surfaces articulaires au niveau des articulations des genoux où le bourgeon rotulien présente un aspect imprécis.

« Dans l'ensemble il s'agit donc plutôt d'hyarthroses multiples sans grosse atteinte osseuse. »

L'examen nécropsique est pratiqué 12 heures après la mort.

Thorax. — A l'ouverture, on ne constate pas de liquide pleural, ni d'adhérences. On trouve dans le médiastin deux à trois ganglions, dont le plus gros est du volume d'un haricot. Les ganglions, situés au fond des scissures, ne dépassent pas le volume d'une lentille.

Poumons. — Les poumons droit et gauche pèsent respectivement 190 et 170 grs. Ils sont normaux, crépitent bien. On trouve un léger exsudat spumeux dans les grosses bronches, mais il n'y a ni chancre d'inoculation, ni infiltration.

Cœur. — Le cœur, libéré de son péricarde, pèse 110 grs. On trouve dans l'auricule droit un caillot, noirâtre et pâteux (mais le cœur a été fixé durant 24 heures dans le formol). Les ventricules et toutes les valvules sont normaux.

Abdomen. — On ne trouve pas d'ascite à l'ouverture de l'abdomen. Le foie pèse 730 grs ; il est très pâle, à la coupe friable, de consistance très homogène. La rate pèse 170 grs ; elle est macroscopiquement normale, sans péri-splénite. Les reins droit et gauche pèsent respectivement 100 et 110 grs. Ils sont normaux ainsi que les surrénales. On trouve de nombreux ganglions mésentériques du volume d'une lentille ou d'un haricot.

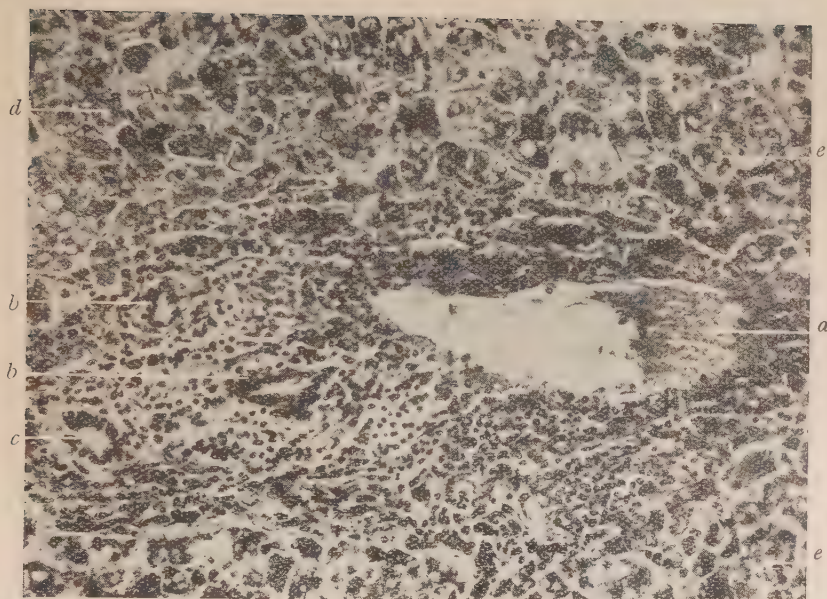
Constatactions anatomo-pathologiques

(dues à l'obligeance du Docteur GUIBERT).

Foie. — Le tissu hépatique présente des lésions mixtes : parenchymateuses et interstitielles (fig. 1). Les premières consistent en une *dégénérescence granulo-graisseuse* très importante et diffuse des cellules hépatiques ; les secondes en une infiltration très-dense des espaces de Kiernan par des globules blancs mono et polynucléaires avec prédominance des premiers. A ces cellules inflammatoires s'ajoutent quelques éléments histiocytaïres hypertrophiés.

Rate et Ganglions (mésentériques et inguinaux). — Ce qui frappe avant tout au niveau de ces organes, c'est le « *bariolage cellulaire* ». En effet, le tissu lymphoïde, les éléments constitutifs

Observation I.



Coupe du foie.

Microphotographie à un grossissement moyen d'un espace de Kiernan présentant une infiltration lympho-histiocytaire très dense autour de la veine porte *a*, de deux rameaux de l'artère hépatique *b*, et d'un canal biliaire *c* ; en *d*, et en *e*, cellules hépatiques à cytoplasme vacuolisé : dégénérescence granulo-graisseuse.

Observation I.

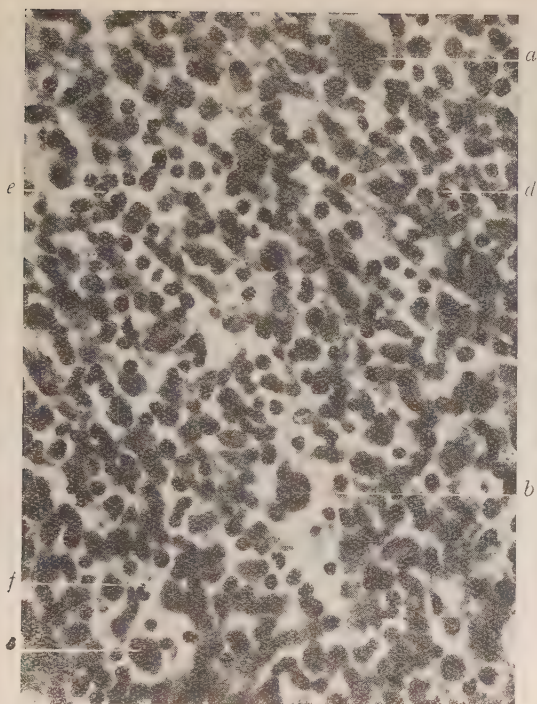


Fig. 2 — Coupe d'un ganglion.

Tissu ganglionnaire avec « bariolage cellulaire » assez marqué. Au sein des éléments lymphocytaires et lymphoblastiques qui prédominent, on observe en *a*, *b*, *c*, des éléments réticulo-endothéliaux hypertrophiés et multinucléés ; en *d*, *e*, *f*, quelques polynucléaires neutrophiles

Observation I.

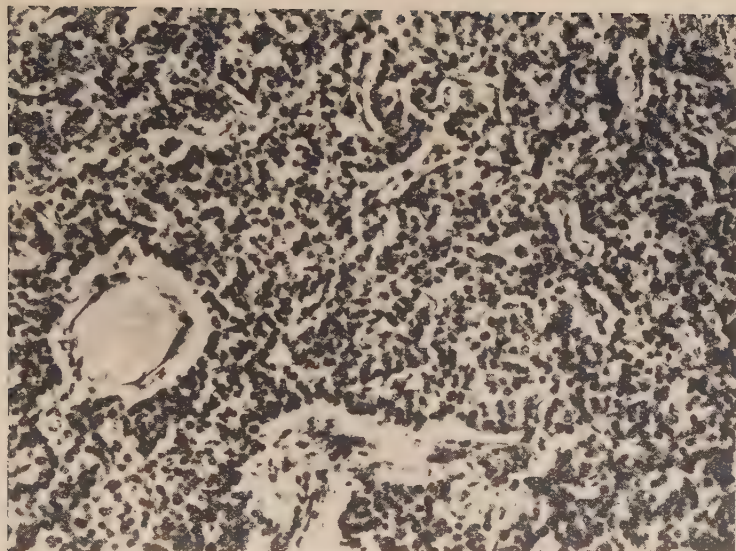


Fig. 3. — Coupe d'une parathyroïde.

Tissu parathyroïdien à structure endocrinienne normale.

des sinus et du réticulum et les cellules inflammatoires diverses, sont étroitement intriqués (fig. 2).

C'est un processus d'hyperplasie diffuse qui frappe les lymphocytes, les lymphoblastes et les cellules du système réticulo-endothélial. Il n'est pas rare d'observer des éléments considérablement hypertrophiés, multinucléés ou à noyaux monstrueux : ce sont des éléments histiocytaires du système réticulo-endothélial, reconnaissables à leurs grains rhagiocrines intra-cytoplasmiques. Ils sont ici en hypertrophie tout à fait anormale.

L'aspect histologique que nous venons de décrire est celui que l'on observe habituellement, au niveau des organes lymphoïdes, au cours des *réticulo-endothélioses* et des *hyperplasies lympho-histiocytaires*.

Rein. — Le parenchyme rénal montre des altérations cellulaires caractérisées par de la tuméfaction trouble et de la dégénérescence granulo-graisseuse.

Capsules surrénales. — La substance corticale ne présente pas de modification appréciable. La substance médullaire présente par contre une infiltration lymphocytaire diffuse.

Pancréas, corps thyroïde et parathyroïdes. — Ces différents parenchymes ne présentent pas d'anomalie histologique particulièrement notable (fig. 3).

Thymus. — Il convient de noter au niveau de cet organe une hyperplasie diffuse des éléments thymiques, d'où un aspect anormalement densifié de ce tissu.

En résumé, de l'examen histo-pathologique des différents organes, on doit retenir :

1° *Au niveau du foie*, un processus d'hépatite dégénérative (dégénérescence granulo-graisseuse); et un processus d'hépatite interstitielle caractérisé par une infiltration lympho-histiocytaire péri-lobulaire.

2° *Au niveau de la rate et des ganglions lymphatiques*, un processus d'inflammation diffuse subaiguë portant à la fois sur le tissu lymphoïde et sur les éléments réticulo-endothéliaux, et se traduisant par de l'hyperplasie et de l'hypertrophie des divers éléments figurés, et par une polynucléose neutrophile.

A propos de ces constatations, plusieurs remarques peuvent être formulées :

Du point de vue clinique, il s'agit d'un syndrome de Chauffard-Still dont l'atteinte initiale, articulaire, comme on le retrouve dans les observations classiques, s'est localisée sur le rachis cervical ; les signes en étaient si accentués que le médecin traitant a envisagé l'éventualité d'un mal de Pott ; mais en même temps sont apparus des ganglions volumineux, nombreux et bilatéraux, dans les territoires voisins de l'arthropathie. Ultérieurement de nouvelles localisations articulaires se sont produites, après des périodes d'accalmie de plusieurs mois. A chaque poussée évolutive, accompagnée de fièvre et de nouvelles adénopathies, succédait une phase de rémission, apyrétique, plus ou moins longue. L'ensemble de la maladie peut s'inscrire en une courbe globalement ascendante, mais accidentée de rémissions temporaires pendant lesquelles les articulations indolores et moins tuméfiées étaient cependant moins souples qu'auparavant. La splénomégalie est apparue tardivement, en juin 1934, trois ans après le début de l'affection.

Les examens de laboratoire ont montré l'existence d'une leucocytose avec légère tendance à la lymphocytose et une diminution des plaquettes ; le chiffre du cholestérol est très légèrement augmenté (1 gr. 89 par litre).

Du point de vue anatomo-pathologique, on doit retenir :

« a) un processus d'hépatite dégénérative (dégénérescence granulo-graisseuse), avec infiltration lymphocytaire péri-lobulaire ;

« b) un processus d'adénite diffuse caractérisé par une hyperplasie du tissu lymphoïde et des éléments constitutifs du système réticulo-endothélial avec polynucléose neutrophile. » (Docteur GUIBERT).

Du point de vue pathogénique, il convient peut-être de réserver une place à l'atteinte hépatique. En août 1931, c'est-à-dire 4 mois après le début de la maladie, le médecin traitant a constaté, pendant un mois, un ictère avec décoloration des matières,

hypercoloration des urines et augmentation du volume du foie. En même temps il existait une fièvre élevée (39°-40°). Puis l'hépatomégalie disparaît pendant deux années et réapparaît en juin 1934. Pendant le séjour de l'enfant dans la Clinique des Maladies des Enfants, le foie était augmenté de volume ; des sels, des pigments biliaires et un excès d'urobiline ont été constatés dans les urines. Cette hépatomégalie, ainsi que l'ictère, était déjà signalée par STILL ; mais elle est considérée par la plupart des auteurs comme une complication ou signe accessoire, plutôt que comme un facteur pathogénique. Il nous semble que chez ce malade, nous sommes autorisé à considérer surtout les lésions dentaires comme l'agent pathogénique essentiel.

DEUXIEME OBSERVATION

Maladie de Chauffard-Still, chez une fillette de 4 ans, ayant débuté à l'âge de 27 mois, par un tableau simulant la maladie de Bouillaud. Polyarthrite ankylosante généralisée, adénopathies fermes, discrètes. Pas de splénomégalie. Cachexie. Rétrognatisme avec exophtalmie. Fracture pathologique du fémur. Décès. Recherches biologiques.

Le 23 juin 1936, entre dans le Service des Maladies des Enfants la jeune C... Juliette, née le 18 septembre 1932.

Sa mère et son père sont en bonne santé. Les réactions sérologiques (Hecht-Bauer, Wassermann, Kahn, Meinicke, Müller) sont à cette date entièrement négatives pour l'un et l'autre. Le père nie tout accident vénérien. La mère a eu 4 grossesses, dont 3 fausses couches qui se sont faites aux environs de 4 mois et demi. La petite Juliette est venue la troisième, après une fausse couche avec gemellité.

Les antécédents personnels de l'enfant sont les suivants :

Après une grossesse normale, elle est née à terme, par un accouchement normal. Elle a été nourrie au sein jusqu'à l'âge de 9 mois, puis au lait Nestlé. Elle a prononcé ses premiers mots à un an et fait ses premiers pas à 18 mois. Les parents nient que leur enfant ait eu tout antécédent pathologique.

L'enfant s'était correctement développée jusqu'en janvier 1935, lorsque apparurent les premières manifestations pathologiques caractérisées par des douleurs au pied gauche, avec température élevée pendant quelques jours. Ces douleurs, intenses au point d'arracher des cris à l'enfant, se manifestèrent ensuite aux épaules, genoux, poignets et coudes. Puis l'affection a évolué sous forme de « poussées » au nombre de 4, qui duraient environ 15 jours et se caractérisaient par une élévation de la température, augmentation des douleurs, rougeur et chaleur locales au niveau des articulations atteintes. Les divers traitements semblent avoir surtout été inspirés par la pensée d'une étiologie tuberculeuse ou syphilitique (une série de 20 injections d'acétylarsan, compositions arsenicales et mercurielles).

Interrogés sur diverses manifestations qui nous avaient frappé au premier examen, les parents signalent que les sueurs abondantes diurnes et nocturnes durent depuis un an et que le rétrognatisme a toujours été constaté ; par contre l'exophtalmie n'existe que depuis un an. L'enfant a conservé la bouche ouverte depuis le début de la maladie. Cet ensemble donne à la physionomie de l'enfant un aspect très spécial, que nous avons retrouvé sur l'enfant dont la photographie est reproduite dans l'article de DEBRÉ et BERNARD. Le psychisme et l'élocution seraient conservés, mais sont difficilement étudiés, car l'enfant parle uniquement patois. Cette enfant est restée pendant plusieurs mois dans le service du professeur LEENHARDT, où nous avons pu effectuer de nombreux examens cliniques et de laboratoire, que nous rapportons dans l'ordre chronologique.

Le 23 juin 1936, nous procédons au premier examen de l'enfant.

Dès l'abord, on est frappé par l'aspect général de cette malade qui se tient « soudée », dans une attitude craintive, soucieuse

d'éviter tout mouvement spontané ou provoqué. On voit qu'il existe chez elle un mélange de douleur et de raideur. La tête est immobilisée, légèrement penchée en avant, rappelant la position d'un sujet atteint de luxation du rachis cervical. Les deux membres supérieurs sont tenus écartés du tronc, avec flexion du coude et main tombante. Le tronc présente une lordose discrète. Les membres inférieurs, en flexion légère, sont aussi immobilisés en une position soudée : le corps de l'enfant constitue un bloc que l'on peut déplacer en toutes directions.

A ce tableau qui montre l'aspect général précaire, s'ajoute le regard craintif que donne l'exophtalmie.

Etat des articulations.

Les deux poignets sont déformés par une tuméfaction de consistance scléro-lipomateuse, qui siège presque exclusivement sur la face dorsale ; la palpation n'est pas douloureuse et la coloration de la peau n'est pas modifiée ; les mouvements actifs spontanés sont inexistants ; la flexion passive est seule possible, car l'extension est arrêtée lorsque le métacarpe est dans le prolongement de l'avant-bras. Les doigts sont le siège d'une tuméfaction qui prédomine à l'union de la première et de la deuxième phalange. Ils présentent ainsi un aspect fuselé, qui rappelle le *spina ventosa*, sauf au niveau du pouce qui est indemne. La flexion palmaire des doigts est presque impossible, tandis que l'extension est très facile, et même spontanément faite par la malade ; il semble qu'il existe une hyperlaxité des fléchisseurs et une rétraction des extenseurs de la main.

Vue de profil, la main offre, par rapport à l'avant-bras, l'aspect en zig-zag, par association de la flexion palmaire du poignet et l'extension exagérée des doigts sur le métacarpe. La deuxième phalange est fléchie sur la première, les deux dernières phalanges restent dans le prolongement l'une de l'autre. Dans sa direction générale, la main droite vue de face, est déviée « en coup de vent » vers le bord cubital.

Les coudes sont augmentés de volume, mais relativement moins que les poignets. Ils sont en flexion constante à 45° environ, les mouvements ne sont guère troublés.

Quant aux épaules, on peut les considérer comme indemnes dans leur aspect général et leur motilité, si ce n'est leur position constante en abduction assez importante.

Nous retrouvons la même prédominance du processus ankylosant aux articulations distales des membres inférieurs, constamment accolés l'un à l'autre. Les cous-de-pied sont augmentés de volume, tant dans le sens transversal que dans le sens antéro-postérieur. On constate que les avant-pieds présentent de l'équinisme et une déviation vers la gauche, ce qui provoque un varus à droite et un valgus à gauche. La mobilisation active est impossible ; quant aux mouvements passifs, leur amplitude atteint à peine quelques millimètres. Les orteils ne sont pas atteints, mais il existe une extension permanente du gros orteil.

Les genoux sont nettement augmentés de volume, surtout à gauche. Ils sont en flexion permanente à 45° environ. Les mouvements sont douloureux, surtout à gauche et l'explication du maximum des douleurs du côté gauche nous est fournie par l'examen radiographique qui révèle une fracture engrénée de l'extrémité inférieure du fémur gauche. Les contours de la rotule sont malaisément précisés et la mobilisation passive est rendue difficile par la douleur. Cette tuméfaction du genou est encore soulignée par l'atrophie musculaire de la cuisse et de la jambe. Les hanches, comme les épaules, sont indemnes.

La colonne cervicale présente une ankylose accentuée. Ni la flexion, ni l'extension, ni la rotation, ni l'inflexion latérale ne sont possibles. Le reste du rachis est plus souple, mais on note l'existence d'une cypho-scoliose à convexité droite qui est surtout marquée dans la région lombaire. Les articulations sternoclaviculaires et temporo-maxillaires paraissent indemnes.

L'examen du système osseux montre aussi certaines modifications : le crâne est volumineux (circonférence 51 cms), par suite de l'élargissement du diamètre bi-temporal. Il existe un rétrognatisme important du maxillaire inférieur. Le thorax est aplati dans le sens sagittal, avec enfoncement du sternum. Il existe une dépression de l'appendice xyphoïde, qui est exagérée par les mouvements respiratoires. L'aplatissement est plus mar-



Observation II.



Observation II.



Observation II.

qué au niveau du côté gauche ; en outre, la cage thoracique présente un élargissement à sa partie inférieure.

Etat des ganglions.

La recherche systématique des adénopathies nous montre des ganglions fermes, sans adhérence à la peau ni aux plans profonds, sans tendance à la suppuration.

Au niveau des régions inguino-crurales, on trouve un groupe de trois ganglions, dont deux sont gros comme une noisette et le troisième comme une cerise. Ils sont visibles sous la peau.

Dans l'aisselle droite, on constate la présence d'un groupe avec quatre ganglions, gros comme des noisettes. L'adénopathie, plus importante à gauche, forme une tuméfaction douloureuse.

La palpation ne décèle pas de ganglions épitrochléens, nuquaux ou rétro-auriculaires, mais il existe cinq à six petits ganglions en chapelet dans la région carotidienne droite. L'examen clinique ne montre aucune adénopathie médiastinale ou mésentérique.

L'examen des divers appareils nous donne les résultats suivants :

Les pupilles sont égales et réagissent normalement à la lumière et à l'accommodation à la distance. Les réflexes rotuliens sont normaux, mais les achilléens ne peuvent être recherchés, à cause de l'ankylose des cous-de-pied. Il n'y a pas de Babinski. Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux.

Le foie est de dimensions normales, mais la rate est perceptible sur deux travers de doigt, bien que non perceptible à la palpation.

Le rythme cardiaque est rapide (130 pulsations par minute), mais régulier. Les bruits sont rudes, mais on ne constate aucun souffle, ni frottement. La tension artérielle est de 11-6,5 avec l'appareil de Vaquez. Le pouls passe de 130 à 110 pulsations à la minute par la manœuvre du réflexe oculo-cardiaque.

L'examen de la bouche nous révèle une caractéristique importante, que nous retrouvons d'ailleurs aussi très nette dans notre première observation. Les dents sont en très mauvais état,

noirâtres, avec de nombreux chicots ; certaines manquent. Les gencives saignantes, gonflées, sont le siège d'une inflammation qui se propage aux lèvres. Les amygdales sont hypertrophiées ; la bouche constamment ouverte, fait entendre un rouflement guttural.

Du point de vue sensoriel, on note une exophtalmie importante déjà signalée par plusieurs auteurs. La glande thyroïde n'est pas palpable ; il n'y a pas de tremblement des doigts. Un examen ophtalmologique (D^r VIALLEFONT) montre l'intégrité du fond d'œil et des milieux transparents.

La peau est le siège de sudations profuses, généralisées, qui semblent être la cause de diverses manifestations : odeur analogue à celle des eczémateux et acrodyniques, érythèmes papuleux sur le cou et le thorax avec lésions de grattage. Les ongles des mains et des pieds sont intacts. Les cheveux sont secs, cassants, ternes, mais sont conservés. L'enfant présente dans son ensemble un teint d'anémique, mais les pommettes sont particulièrement rouges. Nous avons d'abord pensé que cette coloration était due à ce que l'enfant venait de la campagne, mais le dépouillement de plusieurs observations nous a montré que le fait avait déjà été signalé dans la maladie de Chauffard-Still.

Malgré son aspect malheureux, l'enfant ne paraît pas dénuée d'intelligence. Elle parle patois avec ses parents et répond par oui ou par non à des questions très simples. Elle demande à faire ses besoins, mais n'a pas le contrôle de ses réservoirs.

L'enfant pèse 9 kgs 810.

La température est de 38° le jour de l'examen ; la cuti-réaction de Pirquet est négative.

Mensurations effectuées lors de ce premier séjour.

Circonférences :

Membre supérieur :

Bras : 7 cm. au-dessus de l'olécrâne :

Droit : 12 cm. 5.

Gauche : 12 cm.

Observation II.



Radiographie de la main.

Observation II.



Radiographie du genou (fracture pathologique).

Avant-bras : 6 cm. au-dessous de l'olécrâne :

Droit : 10 cm. 5.

Gauche : 10 cm.

Membre inférieur :

Cuisse : 11 cm. au-dessous du grand trochanter :

Droit : 22 cm. 5.

Gauche : 25 cm.

Jambe : 8 cm. au-dessus de la malléole :

Droit : 14 cm. 5.

Gauche : 14 cm.

L'examen électrocardiographique (Dr ARMAND) ne montre aucune anomalie des complexes, ni trouble du rythme.

Examen radiographique (Dr BÉTOULIÈRES) :

Au niveau des mains, on note un élargissement de la diaphyse des phalanges, avec décalcification généralisée considérable. Les contours des os restent nets, sauf le scaphoïde qui présente un aspect nuageux à trabéculations avec limites imprécises, au lieu d'avoir des limites nettes. Des déformations sont manifestes au niveau des phalanges, dont la diaphyse est élargie, comme soufflée.

Au niveau des genoux, la décalcification prend un aspect différent : pommelures, irrégularité des contours osseux. Il paraît y avoir un trait de fracture sans déplacement, dans la région juxta-épiphysaire du fémur gauche. Les pieds sont surtout le siège de décalcification et de déformations articulaires. Il n'y a pas d'ankylose osseuse. Les épaules sont normales.

La radiographie du crâne montre surtout une disproportion de volume entre la boîte crânienne et le massif facial qui paraît atrophié. Le maxillaire inférieur est atrophié, avec aspect pointu de la partie mentonnière.

Une nouvelle radiographie du genou gauche précise la fracture de l'extrémité inférieure du fémur, à deux travers de doigt au-dessus du cartilage de conjugaison. Il s'agit d'une fracture en bois vert, le périoste de la face antérieure de l'os n'ayant pas été rompu. Il existe une angulation importante, ouverte en

arrière. La partie postérieure de l'extrémité inférieure du fragment supérieur a pénétré dans le fragment épiphysaire. Il existe de la décalcification avec irrégularités dans le contour des épiphyses, dans les parties juxta-articulaires.

Le rachis montre la scoliose à concavité dorsale inférieure gauche qu'avait révélée l'examen clinique. Il existe deux courbures de compensation : l'une cervico-dorsale, l'autre lombaire. Il n'y a pas de malformations des corps vertébraux.

Le 25 juin.

Hémogramme :

Hématies	3.600.000 par mm ³
Leucocytes	12.800 par mm ³
Taux d'hémoglobine	65 %
Valeur globulaire	0,91
Formule leucocytaire :	
Polynucléaires : Neutrophiles ..	74 %
Eosinophiles ..	1 %
Basophiles	0
Grands mononucléaires	12 %
Lymphocytes	13 %
Formes anormales	0
Plaquettes	130.000 par mm ³

Chimie :

Calcémie	113 mmgrs par litre
Azotémie	0 gr. 20 » »
Uricémie	0 gr. 039 » »
Réserve alcaline	51 cm ³ de CO ² %

Sérologie :

Hecht-Bauer :	négatif.
Wassermann :	—
Kahn : Réaction de présomption	positive.
Réaction normale	pas faite.
Müller (M B R II)	négatif.
Meinicke : Micro-réaction négative.	—
(M K R II) macro-réaction ...	pas faite.

Le 26 juin :

Sang :

Cholestérolémie	1 gr. 48 par litre
Glycémie	0 gr. 87 (mais analyse sur un sang coagulé).

Le 27 juin :

Urines :

Quantité	300 cm ³
Densité	1.014
Réaction	Acide
Urée	16 gr. 8 par litre
Albumine	Traces
Glycose	Néant
Chlorures	6 gr. 8 par litre

On commence une série de 10 injections de 10 cm³ de gluconate de calcium intramusculaires.

Le 3 juillet :

Hémogramme :

Hématies	3.700.000 par mm ³
Leucocytes	9.000 » »
Taux d'hémoglobine	65 %
Valeur globulaire	0,88
Formule leucocytaire :	
Polynucléaires : Neutrophiles	57 %
Eosinophiles	3 %
Basophiles	1 %
Grands mononucléaires	16 %
Lymphocytes	23 %
Formes anormales	0
Plaquettes	650.000 par mm ³

Sang :

Cholestérolémie	1 gr. 51 par litre
Créatininémie	0 gr. 023 » »

Le 4 juillet :

Urines :

Quantité	110 cm ³
Densité	1010
Réaction	Acide
Urée	13 gr. 4 par litre
Albumine	Légères traces
Glycose	Néant
Acétone	—
Pigments biliaires	—
Sels biliaires	—
Culot : Présence de leucocytes	
Débris épithéliaux	
Cylindres granuleux	

Le 5 juillet.

Ponction lombaire :

Cytologie	0,4 élément au Nageotte
Albumine	0 gr. 30 par litre
Chlorures	7 gr. 25 " "
Glycose	0 gr. 51 " "
Wassermann	Négatif

Le 6 juillet.

Hémocultures (température : 39°1) :

Bouillon négatif.

Bile négative.

Anaérobies (sur citrate de soude) : négative.

On commence une série de chlorydrate de sulfamido-chrysoïdine (Rubiazol), sous forme de deux comprimés quotidiens. Cette thérapeutique sera continuée sans arrêt jusqu'au 3 août.

Le 8 juillet.

Hémogramme :

Hématies	3.500.000 par mm ³
Leucocytes	9.800 " "
Taux d'hémoglobine	60 %

Valeur globulaire	0,87
Formule leucocytaire :	
Polynucléaires : Neutrophiles	69 %
Eosinophiles	1 %
Basophiles	0
Grands mononucléaires	3 %
Lymphocytes	27 %
Formes anormales	0
Plaquettes	250.000 par mm ³

Urines :

Réaction	Acide
Urée	16 gr. 6 par litre
Albumine	Néant
Glycose	—
Pigments et sels biliaires .	Présence
Culot : Débris épithéliaux,	
Rares cristaux d'acide urique,	
Pas vu de cylindres.	

Le 9 juillet : *Liquide retiré par ponction du genou gauche* (siège de fracture de l'extrémité inférieure du fémur) :

Liquide louche,
Présence de pus et de lymphocytes,
Pas vu de bacille de Koch, ni d'autres germes,
Pas de culture sur gélose acide, ni bouillon,
Inoculation au cobaye : animal sain le 27 novembre 1936.

Le 10 juillet : *Ponction sternale.*

Formule :

Polynucléaires : Neutrophiles	61 %
Eosinophiles	1 %
Basophiles	0
Grands mononucléaires	6 %
Lymphocytes	26 %
Formes anormales : Myélocytes	6 %
Hématies nucléées	3 % leucocytes

Le 11 juillet. Glycémie : 0 gr. 93 par litre.

Le 17 juillet. *Urines* (Culot de centrifugation) :

Leucocytes en partie altérés,
Rares hématies,
Débris épithéliaux,
Rares cylindres granuleux.

Le 18 juillet.

Hémogramme :

Hématies	3.600.000 par mm ³
Leucocytes	6.400 » »
Taux d'hémoglobine	60 %
Valeur globulaire	0,84
Formule leucocytaire.	
Polynucléaires : Neutrophiles ..	51 %
Eosinophiles ..	3 %
Basophiles ...	0
Grands mononucléaires	6 %
Lymphocytes	40 %
Plaquettes	220.000 par mm ³

Le 24 juillet : *Métabolisme basal* (Dr LAFON) :

31 calories par heure et par m² de surface.

Normalement, une fille de 4 ans dégage par mètre carré et par heure 48 à 52 calories (BÉNÉDICT et TALBOT) ; donc le métabolisme est diminué de 35 à 26 %.

Examen capillaroscopique (Dr LAFON), (main droite) :

Les capillaires sont fins. Il en existe de nombreux néoformés qui sont très sinueux et très fins. Le contenu est très granuleux. Le plexus sous-capillaire est visible en arrière du limbe.

La circulation est de vitesse normale, avec des phases d'arrêt à certains capillaires. L'extrémité de l'anse est fine, tandis que le plexus sous-papillaire paraît dilaté.

Le 29 juillet. *Sang :*

Urée du sérum	0 gr. 25 par litre
Azote total	11 gr. 832 —
Azote non protéique	0 gr. 213 —
Azote protéique	11 gr. 619 —

Azote de la sérine	5 gr. 728 par litre
Azote de la globuline	5 gr. 891 —
Sérine	35 gr. 80 —
Globuline	38 gr. 58 —
Protéines totales	74 gr. 38 —
Rapport $\frac{\text{sérum albumine}}{\text{sérum globuline}}$	0,93

Le 30 juillet. *Frottis de gorge* :

La culture sur sérum coagulé montre la présence de bacilles à Gram négatif et de quelques cocci.

Le 31 juillet :

Hémogramme :

Hématies	3.700.000 par mm ³
Leucocytes	18.000 —
Taux d'hémoglobine	60 %
Valeur globulaire	0,80
Formule leucocytaire :	
Polynucléaires : Neutrophiles	76 %
Eosinophiles	2 %
Basophiles	2 %
Grands mononucléaires	10 %
Lymphocytes	10 %
Formes anormales	0

Le 4 août : *Cuti-réaction* de Von Pirquet à la tuberculine : négative.

Le 10 août : *Urines* :

Albumine	Très légères traces.
Chlorures	7 gr. 10 par litre
Présence de cylindres granuleux.	

Le 11 août : *Hémogramme* :

Hématies	3.600.000 par mm ³
Leucocytes	12.600 —
Taux d'hémoglobine	70 %
Valeur globulaire	0,99

Formule leucocytaire :

Polynucléaires : Neutrophiles	64 %
Eosinophiles	3 %
Basophiles	0
Grands mononucléaires	13 %
Lymphocytes	20 %
Formes anormales	0

Le 14 août : *Cholestérolémie* : 1 gr. 51 par litre.

Le 20 août : *Mucus nasal* : Présence de bacilles de Loëfler.

La courbe de température durant ce premier séjour (23 juin au 23 août) s'est maintenue dans l'ensemble assez régulière. Si l'on excepte 3 clochers vespéraux à 39°, elle s'est en général maintenue en moyenne entre 37 et 37°5.

Le poids de l'enfant est passé de 9 kgs 810 le 4 juillet, à 10 kgs 800 le 4 août.

Le 23 août, l'enfant sort de l'hôpital. On conseille le repos absolu, une bonne hygiène alimentaire, des frictions à l'alcool camphré, la prise d'une préparation iodo-calcique et la continuation du traitement au chlorhydrate de sulfamido-chrysoidine.

Après avoir passé deux mois chez ses parents (La Bastide-Rouairoux, Tarn), l'enfant nous est renvoyée par son médecin (D^r OLSCHWANG) qui a pratiqué 10 injections de gluconate de calcium.

Les parents signalent une amélioration très nette. L'enfant s'amuse bien, ne se plaint plus de douleurs articulaires et, en particulier, ne crie plus quand on la mobilise. Elle n'a présenté aucun incident pathologique depuis sa sortie de l'hôpital. Elle dort bien, mange bien, mais les lésions dentaires gênent l'alimentation, l'enfant se nourrit surtout de légumes et de fruits. La température, irrégulièrement prise, n'a jamais dépassé 37°5. Les sueurs, qui se produisent surtout pendant la nuit, sont moins abondantes. L'enfant s'assied bien dans son lit pour jouer et voudrait même marcher. L'incontinence d'urine persiste. Le

psychisme serait normal : l'enfant reconnaît son entourage et tient de véritables conversations en patois avec ses parents.

L'amélioration est manifeste : le facies est plus coloré, les chairs sont plus fermes, l'atrophie musculaire moins accentuée. Les articulations sont plus souples, les groupes ganglionnaires ne font plus saillie sous la peau.

L'examen systématique des articulations confirme cette première impression.

Aux poignets, la masse scléro-lipomateuse a disparu, l'amplitude des mouvements de flexion et d'extension est de 170° à droite et 140° à gauche. L'aspect des doigts n'est pas modifié ; les coudes sont très peu augmentés de volume. On constate seulement une légère gêne à l'extension du côté droit. Les épaules sont normales, comme aspect et mobilité.

Aux membres inférieurs, l'amélioration est moins nette qu'aux membres supérieurs. Des deux côtés, persiste une ankylose serrée, ainsi que la déviation vers la gauche des deux pieds accolés parallèlement. D'ailleurs, cette tendance à se porter vers la gauche se manifeste dans la direction générale des deux membres inférieurs. Au cou-de-pied, on constate un lacis veineux et un léger degré de torsion de l'avant-pied. Les mouvements du genou droit sont normaux, mais sans souplesse ; il existe une ébauche de genu valgum. Le genou gauche présente lui aussi des mouvements normaux et indolores ; à la palpation, on perçoit une arête qui correspond à l'ancienne fracture. Les hanches peuvent être considérées comme normales.

Le rachis est souple, puisque l'enfant s'assied correctement dans son lit, mais la colonne cervicale conserve une certaine raideur et l'aspect soudé persiste. La scoliose ne s'est pas améliorée. Les articulations sterno-claviculaires et temporo-maxillaires sont toujours intactes.

Au lieu des amas ganglionnaires constatés il y a trois mois, nous trouvons seulement une micropolyadénopathie discrète, analogue à celle que l'on observe chez l'enfant.

L'examen du système osseux montre, du côté du crâne, la persistance de l'aspect en « caput quadratum » ; le rétrognatisme

ne s'est pas modifié. Le thorax présente toujours le même aplatissement antéro-latéral.

L'examen du système nerveux et de l'appareil respiratoire est entièrement négatif. Le foie et la rate sont normaux. Le premier bruit du cœur est assourdi.

La bouche, qui est toujours constamment tenue ouverte, laisse voir la persistance du très mauvais état dentaire. La gorge est rouge, avec une traînée de muco-pus dans le pharynx. L'exophthalmie, qui nous avait frappé lors du premier examen, ne s'est pas modifiée. Les sudations persistent avec un érythème de la nuque.

On constate de l'hypertrichose, surtout marquée au niveau des membres et nettement anormale pour un enfant de cet âge. Il existe des lacis veineux, en particulier au niveau des régions temporo-frontales, pré-sternales, sur le dos des poignets et des cous-de-pied.

L'enfant pèse 13 kgs 400 et mesure 0 m. 89.

Température : 37°3 le jour de l'examen.

Tension artérielle au Vaquez : 125-80.

Le 6 novembre : *Hémogramme* :

Hématies	4.700.000 par mm ³
Leucocytes	4.700 —
Taux d'hémoglobine	75 %
Valeur globulaire	0,81
Formule leucocytaire :	
Polynucléaires : Neutrophiles	73 %
Eosinophiles	1 %
Basophiles	1 %
Grands mononucléaires	1 %
Lymphocytes	24 %
Plaquettes	148.000 par mm ³

Mucosités pharyngées : Présence de bacilles d'Hoffmann, mais pas de streptocoques.

Le 6 novembre : *Sang* :

Cholestérolémie	1 gr. 84 par litre
Azote total trichloracétique (non protéidique)	0 gr. 254 —
Azote phosphotungstique	0 gr. 156 —
Indice de polypeptidémie	0 gr. 098 —

Cuti-réaction à la tuberculine : négative.

Le 7 novembre :

Un nouvel examen radiographique ne montre pas de modification dans l'aspect général du squelette. On doit cependant signaler une meilleure calcification du scaphoïde carpien qui se rapproche de la structure normale.

L'étude radiologique du thorax nous révèle une augmentation considérable du volume du cœur. Il existe en particulier une saillie importante de l'arc moyen gauche, ainsi qu'une convexité anormale de l'arc inférieur. Ces images rappellent celles que l'on voit dans la maladie mitrale. Le bord droit ne déborde pas en raison de la scoliose.

La fracture que nous avons constatée lors du premier séjour au niveau du fémur gauche est actuellement consolidée. La déformation angulaire persiste, mais l'opacité augmentée au niveau du cal montre que l'apport calcique a été normal à ce niveau.

La « trame » pulmonaire est un peu accentuée, surtout à droite.

Mensurations effectuées lors du second séjour

Circonférences :

Membre supérieur :

Bras : 7 cm. au-dessus de l'olécrâne :

Droit : 15 cm.

Gauche : 14 cm.

Avant-bras : 6 cm. au-dessous de l'olécrâne :

Droit : 11 cm. 5

Gauche : 11 cm.

Membre inférieur :

Cuisse : 11 cm. au-dessous du grand trochanter :

Droit : 27 cm.

Gauche : 27 cm.

Jambe : 8 cm. au-dessus de la malléole :

Droit : 16 cm.

Gauche : 16 cm. 5

Tête : 51 cm. de circonférence.

Examen oto-rhino-laryngologique (Dr BALMÈS), 20 novembre 1936.

Nez : Coryza muco-purulent abondant sans fissuration narinale. Déviation légère de la cloison angulaire à convexité droite, avec hypertrophie compensative du cornet inférieur gauche. Muqueuse hyperémiee, sans autre modification morphologique.

Pharynx : L'oropharynx est en partie obstrué par une importante glossoptose. La langue, très difficile à déprimer, découvre des amygdales hypertrophiées ; la paroi postérieure du pharynx est tapissée de muco-pus extrêmement abondant.

Oreilles : Oreille externe : rien à signaler.

Tympan de coloration normale.

Le manche du marteau et le triangle lumineux sont à peine visibles, l'inclinaison du tympan est très accentuée.

L'examen de l'audition est impossible, mais le sujet paraît entendre à peu près normalement.

Urines :

Quantité	250 cm ³
Densité	1023
Réaction	Acide
Urée	23 gr. 3 par litre
Albumine	Traces nettes
Glycose	Néant
Sels et pigments biliaires	Néant
Acidité apparente	400 cm ³
Acidité libérée par le formol	550 cm ³
Azote	0,7953
Azote hypobromite	10,867
Rapport de Derrien	7,3 %

Culot : Leucocytes, hématies,
Cellules épithéliales,
Rares cylindres granuleux.

Le 10 novembre :

Résistance globulaire :

Hémolyse initiale	5
Hémolyse totale	3,5

Le 17 novembre :

Phosphatémie	0 gr. 0395 par litre
Phosphatasémie	0 gr. 0565 par litre

Le 20 novembre : *Sang* :

Réserve alcaline	54 de CO %
Volume globulaire	40 %
NaCl globulaire :	
Exprimé en NaCl	3 gr. 42 par litre
— en Cl	2 gr. 07 par litre
NaCl plasmique :	
Exprimé en NaCl	5 gr. 70 par litre
— en Cl	3 gr. 45 par litre
NaCl sang total :	
Exprimé en NaCl	4 gr. 80 par litre
— en Cl	2 gr. 90 par litre
NaCl globulaire	
NaCl plasmique	= 0,60

Le 23 novembre : *Hémogramme* :

Hématies	4.600.000 par mm ³
Leucocytes	5.800 —
Taux d'hémoglobine	80
Valeur globulaire	0,88
Formule leucocytaire :	
Polynucléaires : Neutrophiles	58 %
Eosinophiles	0
Basophiles	0
Grands mononucléaires	2 %
Lymphocytes	40 %

Le 24 novembre. *Examen électrique* (Dr BÉTOULIÈRES) :

Aucune modification qualitative ou quantitative de l'excitation des nerfs et des muscles des membres inférieurs et supérieurs.

Urines :

Densité	1020
Réaction	Acide
Urée	19,6 par litre
Albumine	Légères traces
Glucose	Néant
Chlorures	6 gr. 8 par litre
Sels et pigments biliaires	Présence
Culot : Leucocytes, hématies, Débris épithéliaux, Rares cylindres granuleux.	

Le 25 novembre : Poids, 14 kgs 300.

Sang :

Cholestérolémie	2 gr. 12 par litre
Calcémie	0 gr. 080 —
Phosphatémie	0 gr. 039 — (en P)
Rapport d'activité ostéogénétique :	

$$\frac{119}{80} = 1,48 \text{ (normal 1,6)}$$

rapport peu abaissé, mais avec une calcémie très basse. Ceci se rencontre dans l'ostéopathie par absorption phosphato-calcique déficiente, déficience qui peut s'expliquer par le barrage d'un foie insuffisant.

Le 30 novembre : *Epreuve de la spléno-contraction :*

Première numération, avant injection de 1/4 de mmgr. d'adrénaline :

Hématies	4.400.000 par mm ³
Leucocytes	9.400 —
Formule leucocytaire :	
Polynucléaires : Neutrophiles	58 %
Eosinophiles	0
Basophiles	0

Grands mononucléaires	6 %
Lymphocytes	36 %

Deuxième numération, 1/4 d'heure après l'injection :

Hématies	4.320.000 par mm ³
Leucocytes	7.600 —

Formule leucocytaire :

Polynucléaires : Neutrophiles	60 %
Eosinophiles	3 %
Basophiles	1 %
Grands mononucléaires	0
Lymphocytes	34 %
Formes anormales	1 myélocyte

Troisième numération, 1/2 heure après l'injection :

Hématies	4.520.000 par mm ³
Leucocytes	7.800 —

Formule leucocytaire :

Polynucléaires : Neutrophiles	65 %
Eosinophiles	2 %
Basophiles	0
Grands mononucléaires	0
Lymphocytes	32 %
Formes anormales	1 myélocyte

Epreuve de galactosurie alimentaire (28 novembre) :

9 h. : A jeun, l'enfant absorbe 30 grs de galactose dans 150 grs d'eau.

10 h. : Urines : 10 cc. 5, pas de galactosurie.

11 h. : — 12 cc., 8 gr. 5 de galactose 0/100.

15 h. : — 14 cc., 20 gr. 3 — — —

22 h. : — 90 cc., pas de galactosurie.

— (29 novembre) :

9 h. : Urines, 95 cc., pas de galactosurie.

Donc, en 24 heures, l'enfant a uriné 0 gr. 386 de galactose, soit 1,28 % de la dose ingérée.

Normalement, d'après MM. FIESSINGER et THIÉBAULT, la

galactosurie en 24 heures doit atteindre 1 à 2,5 % de la quantité de galactose ingérée.

Le 3 décembre : *Sérologie* :

Besredka	Positif
Vernes résorcine	77
Gono-réaction	Négative

Urines :

Urée	4 gr. 33 par litre
Acidité apparente	50 cm ³ (de soude, N/10) p. 1.000
Acidité libérée par le formol	260 cm ³
Azote formol	0,376
Azote hypobromite	20,177
Rapport de Derrien	18 %

Sang :

Bilirubinémie : Indice ictère de Neulengracht (normal 1 à 3) :
1,3.
Créatinine : 0 gr. 10 par litre.

Le 4 décembre :

Epreuve de l'élimination du bleu de méthylène (Roch) :

Détection au talc (méthode de P. CRISTOL et Y. DERRIEN) :

6 h.	: Ingestion de 1 mmgr. de bleu de méthylène.
8 h. 30	: Néant.
9 h.	: Néant.
9 h. 30	: Traces + +
10 h.	: +
10 h. 30	: Néant.
11 h.	: Néant.
11 h. 30	: Néant.

Test d'Alrich et Mac Clure (avec sérum physiologique) : La boule d'œdème met une heure à se résorber (normal).

Epreuve de sédimentation des hématies (Dr LABRAQUE-BORDENAVE) : 1 cm³ de sang recueilli sur 2/10 de cm³ de citrate de

soude à 5 % avec l'appareil de sédimentation de Linzen-Meyer à pipettes dont le diamètre intérieur est de 5 mm. :

Après 1/4 d'heure : sédimentation inappréciable.

— 1/2 heure	3 mm.
— 1 heure	6 mm.
— 2 h. 30	18 mm.
— 7 h.	23 mm.
— 24 h.	25 mm.

Le 5 décembre, l'enfant sort de l'hôpital. On lui fera un traitement par le gluconate de calcium en injections, ainsi que par prise quotidienne de 6 comprimés de chlorhydrate de sulfamido-chrysoïdine (Rubiazol).

Nous n'avons plus eu de nouvelles de l'enfant, et avons appris sa mort au début de mars 1937.

L'évolution des examens de laboratoire

<i>Hématies</i> : 1 ^{er} séjour	3.600.000 par mm ³
	3.700.000 —
	3.500.000 —
	3.600.000 —
	3.700.000 —
	3.800.000 —

2 ^e séjour (après un intervalle de 2 mois et demi) :	
	4.700.000 par mm ³
	4.600.000 —
	4.400.000 —

<i>Leucocytes</i> : 1 ^{er} séjour	12.800 par mm ³
	9.000 —
	9.800 —
	6.400 —
	18.000 —
	12.600 —

2 ^e séjour (après un intervalle de 2 mois et demi) :	
	7.400 par mm ³
	5.800 —
	9.400 —

Formules leucocytaires :

	Polynucléaires	Mononucléaires
1 ^{er} séjour	75 %	25 %
	61 %	39 %
	70 %	30 %
	54 %	46 %
	80 %	20 %
	67 %	33 %
2 ^e séjour (après un intervalle de 2 mois et demi) :		
	75 %	25 %
	58 %	42 %
	58 %	42 %

Calcémies :

1 ^{er} séjour	0,113 mmgr. par litre.
2 ^e séjour	0,080 — —
(après un intervalle de 2 mois et demi).	

Cholestérolémies :

1 ^{er} séjour	1 gr. 48 par litre
	1 gr. 51 —
	1 gr. 51 —
2 ^e séjour (après un intervalle de 2 mois et demi) :	
	1 gr. 84 par litre
	2 gr. 12 —

<i>Glycémies</i>	0 gr. 87 par litre
	0 gr. 93 —

Créatinémies :

1 ^{er} séjour	0 gr. 023 par litre
2 ^e séjour	0 gr. 010 —
(après un intervalle de deux mois et demi).	

La lecture de cette observation permet de relever les particularités suivantes :

Dans les *antécédents*, nous notons l'existence de 3 fausses couches dont l'une avec gemellité. Les affirmations des parents

et la négativité de la sérologie permettent d'attribuer ces accidents à la vie rude de campagne que menait la gestante et non à la syphilis.

Du point de vue *clinique*, le début s'est fait au moment fixé par la plupart des auteurs, à 2 ans et demi et au printemps. Les arthropathies, diffuses, respectent presque uniquement les articulations proximales des membres. Les photographies ci-jointes montrent les déviations des mains et des pieds. En particulier, on notera l'aspect fusiforme des doigts qui se retrouve sur un cliché reproduit dans l'article de DEBRÉ, BROCA et LAMY. La présence de la masse scléro-lipomateuse du dos des poignets correspond bien aux « tuméfactions qui ne paraissent dûes qu'aux tissus péri-articulaires et synoviaux » (CHEVALIER). L'atteinte du rachis cervical ne s'est pas manifestée au début comme dans notre première observation. La fracture de l'extrémité inférieure du fémur s'explique facilement par la décalcification généralisée du squelette. La splénomégalie et les adénopathies, discrètes au début, ont ensuite disparu avec l'amélioration.

L'état général était altéré et en particulier, il existait une fièvre qui correspond absolument à la description de CHEVALIER : « le malade reste miné par une fébricule capricieuse qui peut « disparaître à peu près quelques jours ou quelques semaines, « mais qui d'une façon générale, n'est pas sans ressembler à « l'état d'instabilité thermique de certains tuberculeux larvés. « Sur ce fond, sans raison, sans que la maladie paraisse s'aggraver, éclatent brusquement, dans un certain nombre de cas, « des paroxysmes violents qui peuvent ne durer qu'une heure « ou deux ou qui se reproduisent plusieurs jours de suite ». Les troubles cutanés, la sueur en particulier, l'exophtalmie, si souvent signalés par les cliniciens étaient évidents. Le rétrognatisme que nous verrons décrit par plusieurs observateurs, se retrouvait avec netteté chez notre malade. Mais cette déformation osseuse, au dire des parents, aurait toujours existé. Le rachitisme plus que la maladie de Still, semble responsable de certaines déformations osseuses : (caput quadratum, aplatis-

sement du thorax, éversement du rebord costal). Nous pensons que l'extension permanente du gros orteil ne doit pas être considérée comme un signe de BABINSKI spontané, mais plutôt comme une déviation de l'hallux, déjà signalée par STILL.

Du point de vue *pathogénique*, on ne saurait négliger l'existence des lésions dentaires importantes, sur lesquelles de nombreux observateurs ont fréquemment insisté.

Les recherches *bactériologiques* ne nous ont montré l'existence d'aucun germe, ni par l'hémoculture, ni par les divers prélèvements. Cependant, nous avons été frappé par une réaction de Vernes-résorcine élevée et par la positivité du séro-diagnostic de BESREDKA.

La formule sanguine a évolué suivant le schéma indiqué par certains auteurs. Durant le premier séjour, on constatait de la leucocytose avec polynucléose (18.000 leucocytes avec 80 % de polynucléaires). Lors du deuxième passage, l'analyse sanguine nous montre de la leucopénie avec lymphocytose (5.800 leucocytes et 42 % de mononucléaires).

Nous verrons en étudiant la pathogénie, le rôle important que les auteurs anglo-saxons attribuent au streptocoque chez ces malades. Les hémocultures ont été négatives, mais le mauvais état dentaire nous a fait penser à une origine streptococcique possible. Aussi avons-nous pratiqué une *thérapeutique* par le Rubiazol qui par beaucoup est considéré comme médication spécifique de l'infection streptococcique. L'amélioration de la formule sanguine, de l'état général et local, est très nette. Cependant, une double réserve doit être faite à cette constatation d'une part une thérapeutique associée par du gluconate de calcium, d'autre part la possibilité de la sédation spontanée d'une poussée évolutive. De fait, quatre mois après la sortie du service l'enfant décédait dans sa famille (mars 1937).

TROISIEME OBSERVATION

Maladie de Chauffard-Still, chez un garçon de 6 ans $\frac{1}{2}$; début à l'âge de 6 ans, par un tableau clinique simulant la maladie de Bouillaud. Polyarthrite généralisée avec adénopathies, sans splénomégalie, cachexie importante. Endocardite. Hémocultures négatives. Pas d'amélioration par thérapeutiques diverses.

Le 11 juin 1936, le jeune C... André, né le 9 novembre 1930, nous est présenté par son médecin traitant pour un syndrome polyarticulaire fébrile. Les parents sont en bonne santé, ainsi qu'un autre enfant de sept ans. La mère a eu une fausse couche au cinquième mois, après le deuxième enfant. Dans les antécédents du malade, on relève une appendicectomie à chaud, à l'âge de 4 ans, les oreillons, puis une angine en avril 1936, qui avaient laissé de l'anorexie et de l'asthénie.

Le début de l'affection articulaire remonte à la première semaine de juin 1936, et s'est manifesté par des arthralgies des cous-de-pied. Les genoux, huit jours après deviennent douloureux, mais sans tuméfaction articulaire. Successivement, sont atteints les poignets et les articulations temporo-maxillaires. Dès le début, la température s'est élevée avec oscillations et le médecin pense aussitôt à la maladie de Bouillaud, et prescrit le traitement salicylé.

A l'examen, on constate un amaigrissement important, (poids 15 kgs), avec atteinte grave de l'état général.

L'examen des diverses articulations montre des arthralgies spontanées et provoquées par la mobilisation, au niveau du cou-de-pied gauche, qui est légèrement augmenté de volume ; mais les autres articles sont indemnes. La force musculaire est également conservée. Il n'existe aucune adénopathie. L'abdo-

men est souple, indolore, légèrement ballonné ; on ne constate ni gros foie, ni grosse rate, mais une petite hernie ombilicale réductible. Les systèmes circulatoire et respiratoire sont normaux.

Les pupilles réagissent normalement à la lumière, et sont égales des deux côtés. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont diminués, mais les crémastériens et cutanés abdominaux sont présents. Il n'existe, ni signe de Babinski, ni trouble de la sensibilité. La gorge est rouge, avec des amygdales hypertrophiées.

Devant ce tableau, on confirme le diagnostic de maladie de Bouillaud, et conseille de continuer la thérapeutique salicylée.

Le 18 juin, l'enfant est ramené en consultation, car, malgré le traitement, la température continue à subir des oscillations importantes à maximum vespéral. Le petit malade a accusé la nuit dernière, au niveau du genou gauche, une douleur qui, au moment de l'examen, s'est considérablement amendée. L'enfant peut remuer normalement le genou. Il existe une atteinte importante de l'état général chez ce sujet pâle et amaigri. Le cœur et les poumons sont normaux. L'examen du système nerveux montre l'abolition des réflexes rotuliens et achilléens, mais il n'y a pas de Babinski. La force musculaire est très nettement diminuée dans le membre inférieur gauche.

Devant ce tableau clinique, douleur des membres inférieurs et abolition des réflexes tendineux avec atteinte de l'état général, on envisage l'hypothèse d'une polynévrite infectieuse. L'enfant sera suivi pendant de longs mois par son médecin traitant, le docteur PLANE, qui a bien voulu nous communiquer ses constatations.

En juin, on pratique, sans résultat positif, des hémocultures en vue de rechercher les germes typhique et mélitococcique. Des essais thérapeutiques variés n'ont donné aucun résultat appréciable : salicylate de soude à la dose de 3 et 4 grammes par jour ; sels d'or très mal supportés ; septazine, uroformine, injections d'eau d'Uriage.

Le 1 février 1937, l'enfant est hospitalisé dans le service des Maladies des Enfants, et dès l'abord, on est frappé de l'aggravation du tableau clinique par rapport au dernier examen.

La *cachexie* est manifeste, le facies est pâle, souffreteux, les traits sont tirés : l'enfant est « soudé », pousse des cris de douleur quand on le mobilise ; pour éviter les mouvements pénibles, il soutient sa tête en saisissant une mèche de cheveux. Tous les muscles sont atrophiés, mais surtout ceux des jambes, où la peau recouvre seule les os.

L'examen systématique des diverses *articulations* montre leur atteinte importante, symétrique. Les doigts de la main droite ont un aspect normal, mais il est impossible de modifier la flexion permanente dans la paume des deux derniers doigts. Le poignet droit présente une tuméfaction, de consistance sclérolipomateuse, molle, indolore, siégeant surtout sur la face dorsale du carpe et parcourue de petites varicosités. Les mouvements du poignet sont indolores, mais limités à 70°, avec gêne surtout de l'extension. A la main gauche, les doigts sont absolument normaux et l'aspect du poignet est identique à celui du côté droit, mais les mouvements atteignent une amplitude de 90° environ. Le coude droit est nettement augmenté de volume et a les dimensions d'une mandarine. Il est douloureux à la mobilisation : la flexion est conservée, mais l'extension est limitée. Le coude gauche est également augmenté de volume. La palpation en est indolore, mais les mouvements sont réduits à 45°. La pronation et la supination sont douloureuses ; l'aspect général de l'article est modifié : la face postérieure est creusée par une gouttière qui semble due à une hypertrophie des condyles huméraux. Les épaules ne sont pas modifiées comme aspect. Leur mobilisation est douloureuse, mais les mouvements ne semblent pas diminués d'amplitude, si ce n'est l'abduction. Aux membres inférieurs, on retrouve les mêmes modifications à prédominance distale. A droite, sur les deuxième et troisième orteils, on note une tuméfaction allongée, absolument comparable à celle que nous avons trouvée aux doigts de C... Juliette et rappelant l'aspect du *spina ventosa*. Mais cette augmentation

de volume siège à l'union de la première et deuxième phalange ; elle est recouverte d'une peau rose, et douloureuse à la palpation. Le cou-de-pied droit est élargi, avec lacis veineux sur la région dorsale. Les mouvements de flexion du pied sur la jambe sont indolores, mais réduits à une vingtaine de degrés. Les mouvements de rotation du pied sur lui-même ne sont pas modifiés. A gauche, on note la même tuméfaction en fuseau des orteils, mais siégeant sur les deuxième et quatrième. Les mouvements de flexion du pied sont plus amples qu'à droite. Les genoux sont, des deux côtés, augmentés de volume ; la mobilisation, qui se fait sans craquements, est douloureuse, et réduite dans l'extension lorsque l'angle fémoro-tibial atteint 135°. Les hanches ne sont pas modifiées dans leur aspect, mais les mouvements passifs sont douloureux et réduits d'amplitude.

La colonne cervicale est absolument « soudée ». Aucun mouvement n'est possible et l'enfant se tient immobile, contracté, dans la crainte d'un mouvement intempestif, la tête légèrement fléchie. Les articulations temporo-maxillaires sont ankylosées : l'ouverture de la bouche est réduite à 1 cm. d'écart entre les deux arcades dentaires. Les articulations sterno-claviculaires sont indemnes.

L'examen des *territoires ganglionnaires* montre l'existence d'adénopathies dans le triangle de Scarpa, des deux côtés, faisant saillie sous la peau saine et sans adhérence aux plans superficiels ou profonds. Elles sont fermes et constituées par 4 à 5 ganglions, indolores à la palpation, du volume d'une petite noisette. Dans les aisselles, il existe des adénopathies comparables, formées d'un ganglion principal entouré de ganglions satellites en grains de plomb. Des ganglions en chapelet longent le bord antérieur du trapèze. Les ganglions épitrochléens ne sont pas modifiés.

L'abdomen est souple, indolore, excavé par l'état cachectique du petit malade. Le foie et la *rate* sont normaux, et en particulier la zone thoracique de projection splénique est absolument sonore. Le cœur est le siège d'un léger souffle systolique à la pointe et irradiant vers l'aisselle ; au niveau de la base, il existe un souffle pré-systolique. Le pouls bat à 115 par minute, avec



Observation III.



Observation III.

une température de 38°. La tension artérielle est de 10,5-8 avec l'appareil de Vaquez. Les poumons sont normaux.

L'examen du système nerveux montre l'intégrité des réflexes pupillaires et l'abolition des réflexes tendineux des membres inférieurs ; ce fait a été noté lors du précédent examen, mais actuellement, cette aréflexie peut très bien s'expliquer par l'ankylose et l'atrophie très importante des muscles des membres inférieurs. Il n'y a pas de signe de Babinski.

La gorge est rouge, avec des mucosités. Les dents sont en bon état, mais sont écartées. Il existe une cicatrice blanchâtre, le long de la commissure labiale droite, ponctuée, mais à laquelle on ne peut attribuer aucune signification pathologique. Les os ne sont pas déformés ; on ne constate pas de rétrognatisme, mais le volume du crâne est important par rapport à la face. Il n'y a pas d'exophtalmie, et le petit malade entend bien.

La peau est sèche, mal nourrie, écailleuse, à certains endroits collée sur les os. Il existe des zones d'hypertrichose, en particulier aux membres supérieurs et dans la région pré-auriculaire. L'enfant transpire abondamment, nuit et jour nous disent les parents. Les ongles des mains sont striés longitudinalement, mais il n'existe aucun œdème.

L'enfant a un psychisme absolument normal et répond très correctement aux questions.

Des mensurations sont pratiquées au niveau des membres, et mettent en évidence une importante atrophie musculaire.

Avant-bras : 9 cm. au-dessus de l'apophyse styloïde.

Droit : 10 cm.

Gauche : 10 cm. 5

Bras : 8 cm. au-dessus de l'olécrane :

Droit : 10 cm. 5

Gauche : 10 cm. 5

Jambe : 12 cm. au-dessous de la rotule :

Droite : 13 cm.

Gauche : 12 cm. 5

Cuisse : 16 cm. au-dessus de la rotule :

Droite : 17 cm. 5

Gauche : 18 cm.

Des examens de laboratoire sont pratiqués durant le séjour de l'enfant à l'hôpital.

Cuti-réaction de Von Pirquet à la tuberculine : négative.

Hémogramme :

Hématies	3.200.000 par mm ³
Leucocytes	37.000 —
Taux d'hémoglobine	50
Valeur globulaire	0,75
Formule leucocytaire :	
Polynucléaires : Neutrophiles	91 %
Eosinophiles	1 %
Basophiles	0
Grands mononucléaires	0
Lymphocytes	8 %
Plaquettes	460.000 par mm ³

Examen radiographique (Dr BÉTOULIÈRES).

On ne constate en aucun point du squelette d'image d'arthrite constituée ; on trouve simplement de la décalcification généralisée, des lignes de croissance particulièrement bien visibles au niveau de l'extrémité inférieure des tibias et aux environs des genoux ; on constate en particulier un aspect vermoûlu de la rotule.

Du côté de l'appareil circulatoire, le cœur est volumineux, dilaté suivant tous ses diamètres.

La transparence des poumons n'est pas normale : les deux poumons présentent de nombreuses pommelures assez régulièrement réparties.

Urines (3 février) :

Volume des 24 heures	700 cm ³
Réaction	Acide
Densité à 15°	1020
Urée	23 gr. 5 par litre
Chlorures (en NaCl)	8 gr. 2 —
Albumine vraie	Très légères traces
Glucose	Néant

Acétone et composés cétoniques ...	Néant
Pigments biliaires	Néant
Réaction de Meyer	Négative
Urobiline	Traces normales
Sels biliaires	Néant
Culot : Rares leucocytes, Débris épithéliaux, Pas vu de cylindres.	

Urines (6 février) :

Réaction	Acide
Densité à 15°	1013
Acidité apparente (cm ³ de soude N/10 0/100)	120 cm ³
Acidité libérée par le formol (<i>id.</i>) .	400 cm ³
Urée	10 gr. 2 par litre
Chlorures (en NaCl)	7 gr. —
Phosphates	1 gr. 27 —
Acide urique et bases pruriques ...	0 gr. 32 —
Ammoniaque	0 gr. 704 —
Azote formol	0 gr. 5784—
Azote hypobromite	5 gr. 7532—
Rapport de Derrien	10 %

Liquide hydarthrosique (obtenu par ponction du coude gauche) :

Pas vu de bacille de Koch, ni d'autres germes à l'examen direct.

Polynucléaires 80 %

Lymphocytes 40 %

Présence de sang.

Toutes les cultures sont négatives.

Examen électrique (D^r BÉTOULIÈRES).

L'examen électrique des nerfs et des muscles ne montre pas de modification qualitative. Il y a simplement de l'hypoexcitabilité, probablement en rapport avec le degré d'atrophie musculaire.

Sérologie (9 février) :

Hecht-Bauer	Négatif
Wassermann	—
Kahn (Réaction de présomption) ...	—
— (Réaction normale)	—
Müller (M. B. R. II)	—
Meinicke (Micro-réaction)	—
— (Macro-réaction)	—
Besredka	—
Vernes-résorcine	79
Gono-réaction	Négatif

Chimie :

Glycémie	1 gr. 10 par litre
Phosphatémie	0 gr. 067 —
NaCl globulaire	3 gr. 62 —
NaCl plasmatique	5 gr. 03 —
NaCl sang total	4 gr. 68 —
Volume globulaire	25 %
NaCl globulaire	
NaCl plasmatique =	0,70

Examen électrocardiographique (D^r ARMAND) :

On ne note aucun trouble du rythme, ni modification des complexes.

Nous conseillons un traitement par 5 comprimés quotidiens de chlorhydrate de sulfamido-chrysoïdine (Rubiazol), médication qui nous avait donné des résultats passagèrement satisfaisants chez C... Juliette. Trois semaines après le début de cette thérapeutique, on n'avait obtenu aucune modification de la courbe thermique, mais on enregistra une amélioration légère de l'état général : reprise de l'appétit, sueurs moins importantes ; la peau est devenue plus souple, et le petit malade peut, sans douleur, s'asseoir dans son lit. Les douleurs siègent surtout au niveau des zones ganglionnaires inguinales, et l'on constate une augmentation de la saillie de l'adénopathie à ce niveau.

La lecture de cette observation clinique permet de faire les remarques suivantes :

Du point de vue étiologique, on ne note rien de spécial dans les antécédents héréditaires et personnels, si ce n'est l'appendicite aiguë et les oreillons qui ont précédé de peu l'éclosion du syndrome. Ces oreillons ont été suivis d'une angine ; cette localisation peut être considérée comme une porte d'entrée du germe. L'existence d'une infection précédant le début est signalée par plusieurs auteurs, mais paraît n'être souvent qu'une coïncidence.

Du point de vue clinique, on ne saurait trop insister sur le début atypique qui a troublé le diagnostic durant de longs mois. La présence d'arthralgies et la notion de fréquence avaient d'abord fait poser le diagnostic de maladie de Bouillaud. Mais l'inefficacité du salicylate de soude, la persistance de la fièvre, l'abolition des réflexes tendineux des membres inférieurs, avaient ensuite évoqué l'idée d'une polynévrite infectieuse.

Ce n'est que tardivement que sont apparues les déformations articulaires, mais à ce moment, le tableau clinique, avec atrophie musculaire, était typique. Les ganglions sont apparus seulement plusieurs mois après le début des phénomènes articulaires. La splénomégalie n'a pas été constatée, mais on sait que ce symptôme est souvent tardif. La lésion cardiaque apparente notre cas à celui de DEBRÉ, BROCA et LAMY, concernant un garçon de 12 ans, qui présentait un cœur hypertrophié, avec souffle systolique apexien d'insuffisance mitrale et souffle basal d'insuffisance aortique. Mais, de même que dans l'observation de ces auteurs, nous n'avons pu mettre aucun germe en évidence dans le sang circulant, et nous pensons que chez notre malade, la localisation cardiaque était à type d'endocardite bénigne (hémocultures négatives, pas de panaris d'Osler, caractères du souffle). La fièvre a été très importante, et de types très variés durant tout le cours de la maladie. Elle a évolué par poussées de plusieurs jours, séparées par des périodes d'apyrexie ou de fièvre légère. Cependant, du 10 août au 12 septembre 1936, l'enfant a présenté une courbe avec oscillations de 3 à 4 degrés à maximum vespéral.

Du point de vue du laboratoire, bien que l'examen clinique révélât une évolution avancée, l'hémogramme correspondait au type de la formule sanguine du début du syndrome, suivant la schématisation soutenue par certains auteurs (CHEVALIER, DROUET) : leucocytose très importante, plus importante que dans la plupart des observations (27.000 par mm³), avec polynucléose (92 °/o).

L'examen radiologique nous a montré une décalcification généralisée à tout le squelette, fait que nous avons déjà relevé chez nos deux précédents malades. La ponction articulaire, en accord avec les données classiques, a ramené un liquide aseptique.

L'examen chimique du sang montre une augmentation du rapport chlore-globulaire sur chlore-plasmaticque, qui est de 0,70 chez notre malade. Rappelons que nous avons également enregistré un rapport élevé chez C... Juliette (0,60).

Du point de vue pathogénique, nous ne pouvons pas comme chez nos deux précédents malades, invoquer la théorie anglo-saxonne de l'infection buccale. Faut-il attribuer une importance causale aux oreillons qui ont précédé de peu le syndrome articulaire ? Il ne le semble pas, mais on ne peut s'empêcher de faire jouer un rôle pathogénique à l'angine qui a précédé de peu le syndrome.

Du point de vue thérapeutique, nous sommes obligé d'avouer qu'aucune des médications pratiquées n'a donné de résultat appréciable. Le salicylate de soude a été donné longtemps sans effet. L'allochrysine a été mal supportée et nous ne pouvons encore donner d'opinion sur l'action du chlorhydrate de sulfamido-chrysoïdine. Seule l'association de camphre et d'uroformine a fait céder la fièvre, à moins qu'il ne s'agisse que d'une simple coïncidence.

DESCRIPTION CLINIQUE

Nous avons à parcourir trois étapes dans l'étude clinique de la maladie de Chauffard-Still. Dans une première partie, nous étudierons les modes de début, nous examinerons ensuite la tétrade symptomatique classique, et enfin les signes accessoires qui sont nombreux et variables suivant les observations.

Le MODE DE DÉBUT

Le début peut être insidieux, aigu ou subaigu.

Suivant NEUMANN, le *début insidieux* est moins fréquent chez l'enfant que chez l'adulte. STILL écrit : « D'habitude le début est insidieux, l'enfant s'il est suffisamment âgé se plaint de raideur dans une ou plusieurs articulations, qui lentement grossissent, ensuite d'autres articulations sont atteintes ». Ce mode de début se manifesterait dans 79^o % des cas. Sur les 30 cas rapportés par Mme FREJMAN, il y avait 24 débuts insidieux. Il en a été ainsi chez nos trois malades.

En revanche, le début par des *accidents aigus* est très rare, et sur ce point LANCE s'exprime de la façon suivante : « C'est par exception que l'on peut voir l'affection s'installer plus bruyamment avec des phénomènes fébriles ». Dans ces cas, avec ou sans prodromes, le tableau clinique est représenté par

une angine, une fièvre élevée, des arthralgies et une atteinte assez importante de l'état général. L'erreur classique avec le rhumatisme articulaire aigu est presque toujours commise, mais le traitement salicylé reste sans effet. Ce tableau clinique peut se prolonger pendant des mois.

Enfin et avec NEUMANN, nous pouvons citer un *début subaigu* intermédiaire aux précédents. Suivant CHEVALIER, il simule le rhumatisme chronique banal.

A ce moment, les adénopathies et la splénomégalie sont absentes.

Quelles sont les articulations atteintes au début ?

Tous les auteurs sont d'accord sur la fréquence de début par les manifestations articulaires. Suivant LANCE (18), « n'importe quelle articulation peut être le siège de la lésion initiale ».

Cependant, on signale plus souvent l'atteinte de certaines jointures, en particulier les grosses articulations distales des membres (DEBRÉ, BROCA et LAMY). Le rachis serait assez fréquemment le siège des manifestations initiales et les exemples en sont assez nombreux : WEBER, JORDAN, DEBRÉ, BROCA et Mlle CRÉMIEUX, FLORAND, BROCA et GILBRIN ; nous l'avons nous-même constaté dans un de nos cas. Chez un malade de HINGSTON, la maladie débuta par une arthrite aiguë du genou, modalité analogue au cas de NESS où la première atteinte articulaire se manifesta par une douleur aiguë du gros orteil ; à ce niveau se manifesta un écoulement de sang à la base de l'ongle.

Chez C... André, le début se manifesta par des arthralgies des cous-de-pied. Nombreux sont les cas dans lesquels l'affection débute par le poignet, comme dans l'observation de WEISSENBACH et ses collaborateurs.

Un point sur lequel beaucoup d'observateurs insistent est l'intégrité fréquente des articulations proximales des membres, épaules et hanches ; le malade de WEISSENBACH, FRANÇON, MERKLEN, GERBAY et ROBERT constitue toutefois une exception : l'épaule est atteinte la première.

Il n'est pas rare que, dès le début, la maladie se localise en même temps sur plusieurs articulations (PARKINSON).

Les débuts atypiques simulant un autre état pathologique sont assez fréquents.

Dans certains cas, on a pu prendre l'articulation atteinte pour une *ostéo-arthrite tuberculeuse* et plâtrer le malade (HINGTON). Cette erreur a été commise durant quelques jours chez C... André.

Lorsque les phénomènes généraux prédominent au début, la maladie de Chauffard-Still a pu prendre le masque d'une *fièvre typhoïde* (JONES), du *paludisme* (BENEDETELLI), de la *bacillose* (GIBNEY).

Les tableaux cliniques sont souvent masqués par une *infection associée* qui les précède immédiatement, rougeole chez le malade de KOEPPE, pneumonie dans 2 cas de KOPLIK, soit par une épidémie coexistante (grippe de 1918 dans le cas de ELISALDE et Pozzo). Le malade de LORENZINI entra dans la maladie de Chauffard-Still par une éruption punctiforme, accompagnée de convulsions ; C... André vit le tableau clinique s'établir peu de temps après une atteinte ourlienne suivie d'angine.

Chez nos malades, le tableau clinique du début simulait divers états pathologiques. S... Louis avait été considéré comme porteur d'un *mal de Pott cervical*. C... Juliette a été traitée comme un *rhumatisme articulaire aigu*. Il en était de même de C... André qui, durant de longs mois, avait reçu du salicylate de soude, sans effet, et chez lequel on avait émis l'hypothèse d'une *poly-névrite infectieuse* à cause des douleurs des membres inférieurs et de l'aréflexie tendineuse.

LA PÉRIODE D'ÉTAT

Nous rappellerons d'abord le tableau classique, puis nous passerons en revue les différents appareils et leurs modifications pathologiques au cours de la maladie de Chauffard-Still.

LES ARTHROPATHIES

Signe cardinal de la maladie de Chauffard-Still, l'atteinte articulaire est constante et précède habituellement les autres signes. Son étude mérite d'être faite d'une manière précise et détaillée, car c'est sur ses caractères que reposera souvent le diagnostic.

LA SUCCESSION DES ATTEINTES ARTICULAIRES se fait généralement suivant une certaine progression ; en particulier, LANCE a signalé que la maladie présente une tendance à évoluer symétriquement et d'une manière centripète. De fait, les premières articulations malades sont les grosses jointures distales : celles du genou, du coude, du poignet ou encore le rachis cervical. Puis, les articulations des doigts et la tibio-tarsienne sont touchées ; quant à la hanche, à l'épaule, aux articulations temporo-maxillaires et sterno-claviculaires, elles ne participent que tardivement au syndrome de STILL, c'est dire qu'elles peuvent être épargnées dans un grand nombre de cas. CHEVALIER souligne, avec juste titre, l'intégrité fréquente du pouce et la grande rareté de la localisation rhizomélique des arthropathies.

Il est un point sur lequel tous les observateurs sont d'accord : c'est la symétrie des atteintes articulaires. « Il faut insister sur un fait, écrivent MM. DEBRÉ, BROCA et LAMY, l'affection est symétrique ». Suivant CHEVALIER, cette symétrie ne serait ni immédiate, ni absolue, et serait surtout le fait des grosses articulations des membres (NEUMANN).

Mme FREJMAN, dressant une statistique des atteintes articulaires, obtient sur 30 cas les proportions suivantes :

Petites articulations des mains	23
Genou	22
Poignet	19
Cou-de-pied	17
Rachis cervical	17
Coude	16
Petites articulations des pieds	15
Colonne dorsale	7
Articulations temporo-maxillaires	6
Hanche	5
Rachis lombaire	3
Epaule	3

C... Juliette et C... André présentaient l'aspect typique lamentable de ces malheureux enfants, cloués sur leur lit par une ankylose généralisée, poussant des cris au moindre mouvement.

CHEVALIER décrit des types topographiques : banal diffus, supérieur, inférieur, restreint, généralisé, mais ces formes topographiques n'ont aucune individualité clinique réelle, et n'impliquent aucun caractère particulier. Quoique la topographie se modifie au moment des poussées évolutives, par suite de l'envahissement des articulations jusque-là indemnes, il existe cependant, pour chaque malade, une fidélité élective pour certaines articulations.

L'ASPECT DES ARTICULATIONS est un peu différent, selon que le malade est examiné au cours d'une poussée évolutive, ou encore dans une période d'accalmie, ou enfin à un stade très avancé de la maladie.

Entre les poussées évolutives, on se trouve en présence d'un rhumatisme fibreux, ankylosant : les articulations sont tuméfiées d'une manière uniforme et paraissent d'autant plus volumineuses que l'atrophie des muscles voisins est plus accentuée.

Les doigts, en forme de fuseau, « simulent à première vue l'aspect du spina ventosa » (VANHOUTTE), fait que nous retrouvons chez C... Juliette et C... André. WEISSENBACH et ses collaborateurs décrivent ces « tuméfactions en boules des jointures qui dessinent de forts nœuds sur la continuité des membres très grêles ». L'absence de douleurs spontanées est signalée par STILL.

La peau, au début, ne présente guère de modifications, mais dans les cas anciens, elle devient lisse, amincie, sèche, participant à la transformation fibreuse de tous les tissus périarticulaires. On ne constate pas les brides fibreuses palmaires qui se rencontrent dans le rhumatisme de Jaccoud.

La palpation montre l'absence d'irrégularités osseuses et d'ostéophytes. On constate parfois un peu d'hydarthrose, surtout au niveau du genou. Mais ce qui frappe surtout, et est signalé par tous les cliniciens, c'est l'impression que l'atteinte est plus périarticulaire qu'articulaire. La tuméfaction semble plutôt faite d'hypertrophie des tissus mous qui entourent l'article. « Leur saillie est avant tout faite d'empâtement périarticulaire », nous dit FRANÇON, et CHEVALIER écrit que « les tissus synoviaux donnent l'impression de croûte de gros pain de campagne » ; cette comparaison s'appliquait absolument à la face dorsale du carpe de C... Juliette et C... André.

Les mouvements volontaires ou passifs mettent en évidence le signe cardinal, l'ankylose, qui va depuis une légère diminution des mouvements jusqu'au blocage complet de l'article.

Quelques faits montrent l'importance de l'atrophie (ou de la rétraction musculaire), dans la limitation des mouvements. Tout d'abord la mobilisation active est toujours beaucoup plus douloureuse que la mobilisation passive. En second lieu, NEUMANN a constaté que les mouvements très doux que le médecin imprime aux segments du membre ont souvent une amplitude plus grande que les mouvements spontanés. Enfin, sous l'influence

de l'anesthésie narcotique, NESS a pu voir la limitation des mouvements disparaître.

Au moment des poussées évolutives des signes d'inflammation aiguë apparaissent au niveau des articulations qui augmentent encore de volume, deviennent douloureuses, chaudes, sont recouvertes parfois d'une peau rosée. L'impotence est encore accrue, une hydarthrose peut apparaître passagèrement. Ces poussées évolutives se localisent sur les articulations déjà malades, puis attaquent des régions jusque-là indemnes, avec une sorte de prédilection pour certains articles. D'ailleurs, les poussées restent symétriques en qualité et en quantité, comme le dit DROUET ; chaque crise laisse un état de lésion chronique de plus en plus important.

Un fait sur lequel tous les auteurs sont d'accord est l'absence de suppuration articulaire ; dans le cas de BERZACZY, l'articulation contenait du pus à bacille paratyphique B de l'infection associée.

La période des déformations est tardive et se manifeste différemment, selon l'articulation atteinte, mais surtout suivant des modalités qui rappellent les types des rhumatismes chroniques. Elle se situe à la deuxième étape dans le schéma de CHEVALIER, qui classe l'évolution en phases « rhumatoïde », de « rhumatisme chronique » et « cachectique ».

Les articulations tendent à prendre des attitudes vicieuses. Le coude se met en demi-flexion, ainsi que le genou. Les pieds sont en varus équin (cas de MAZZEO et de nous-même). Aux mains, outre l'aspect des doigts en « fuseau », on constate une déviation « en coup de vent », surtout vers le bord cubital. L'ensemble de la main, vue de profil, prend l'aspect en zig-zag, constitué par la flexion du poignet, l'extension de la première phalange sur le métacarpe et la flexion de la seconde phalange sur la première. STILL n'a constaté que rarement l'hyperextension de la première phalange et l'adduction du pouce. Il peut se produire des subluxations pathologiques, comme dans le cas d'ISEKE. La déviation du rachis peut entraîner une scoliose, mais ce qui

frappe le plus, c'est l'aspect du malade à la tête soudée par ankylose du rachis cervical, comme chez C... Juliette et C... André.

A cette époque, le malade est un grand infirme, car ces arthropathies entraînent parfois des ankyloses très serrées.

L'ASPECT RADIOLOGIQUE a suscité des conclusions variables parmi les observateurs. WEISSENBACH et FRANÇON pensent qu'il n'y a pas de lésions ostéo-articulaires. CASTILLA, parlant des os, écrit que, « en règle, tous s'accordent à ne trouver aucune modification, ni de forme, ni de structure ». « L'examen radiologique montre l'absence d'altérations osseuses », confirment BROCA et MARIE. Selon GRENET, dans une de ses Cliniques, « l'examen radiologique est négatif, il n'y a pas d'altération osseuse ». Cette intégrité osseuse à l'examen radiographique est également signalée chez les malades de STRAUSS, MICHELI et GAMNA, DEBRÉ, BROCA et LAMY, WEISSENBACH et ses collaborateurs, NESS, PARKES-WEBER, GIBNEY.

Mais nombre de cliniciens sont moins catégoriques. WEISSENBACH et ses collaborateurs expriment cette réserve quand ils écrivent : « Cliniquement, la polyarthrite du type Chauffard-« Still est purement fibreuse, elle ne comporte pas d'altération « ostéo-cartilagineuse, mais ici les exceptions sont nombreuses. »

Suivant FRANÇON, ces arthropathies sont « sans lésion radiographique des plans ostéo-cartilagineux, encore que cette règle admette des exceptions ». CHEVALIER pense qu'il y a des lésions cartilagineuses chez les sujets atteints depuis longtemps et que l'on constate chez eux de la décalcification. Les os étaient décalcifiés chez les malades de CARRAU et PRADERIE, BENEDETTI, NEWLIN, FINDLAY, VELASCO BLANCO et CARLOS MONTAGNA, LESNÉ, BABONNEIX et Mlle LÉVY. Ce dernier fait était très net et généralisé à tout le squelette chez notre second malade. Cette décalcification a sans doute été à la base de la fracture pathologique du fémur gauche, éventualité que nous n'avons vu signalée par aucun auteur.

Des irrégularités dans la teinte des os, à l'examen radiographique, sont signalées par STRAUSS, MICHELI et GAMNA, DEBRÉ

et WEISSENBACH. Il existait des ostéophytes des extrémités articulaires chez le malade de DEBRÉ, BROCA et LAMY (mais sans trouble apparent de la calcification) ; HARSTON note des formations périostées au niveau des mains avec raréfaction osseuse. Il existait des ostéophytes au tibia et les condyles fémoraux étaient irréguliers dans l'observation de MALDAGUE, MAZZEO. La périostite engainante des premières phalanges est constatée dans le cas de DEBRÉ et BERNARD. WEISSENBACH, FRANÇON, MERKLEN, GERBAY et ROBERT décrivent des os graciles aux condyles irréguliers.

STRAUSS et STEINITZ pensent que les lésions cartilagineuses sont des complications. Enfin il existe une augmentation de l'opacification des tissus mous périarticulaires, ce qui s'explique par leur envahissement fibreux (cas de WEISSENBACH). On ne peut donc relever de contradiction véritable dans ces différentes conceptions : l'ancienneté du rhumatisme entraîne des altérations de tous les tissus, et aboutit en particulier à un modelage des surfaces articulaires.

En conclusion, nous pouvons prendre l'opinion de FRANÇON, FORESTIER et ROBERT dans le numéro de janvier 1937 du *Journal de Radiologie et d'Electroradiologie* : « Bien qu'elles restent toujours discrètes, il n'est pas rare de trouver des altérations « radiographiques », et ils ajoutent : « Les radiographies ne montrent aucune image pathognomonique, le syndrome de Chauffard-Still étant un cas particulier du rhumatisme chronique progressif infectieux. » Les auteurs terminent sur le conseil suivant : « Lorsqu'il s'agit d'un enfant, nous pensons que tout examen radiologique décelant des signes de lésions rhumatismales du type infectieux, devra aiguiller le radiologue vers la possibilité d'un syndrome de Chauffard-Still ».

Chez nos trois malades, nous avons constaté une décalcification importante, généralisée à tout le squelette, et avons été frappé chez nos trois sujets de l'image de la rotule qui était atrophiée et présentait un aspect « vermulu ».

LES ADÉNOPATHIES.

« Ce n'est pas chose banale que la constatation d'adénopathies « au cours d'affections articulaires : on peut même dire que « c'est un signe qui ne s'y rencontre en somme qu'à titre très « exceptionnel », écrivent CHAUFFARD et RAMOND.

L'adénopathie, second signe cardinal, qui distinguera la maladie de Chauffard-Still des autres rhumatismes fibreux, est souvent satellite de l'arthropathie, et dans son évolution et dans sa topographie. Sa présence pourra aiguiller le diagnostic et amorcer la recherche des autres signes du syndrome, mais elle survient après les arthropathies.

Les ganglions satellites des articulations lésées sont habituellement les premiers atteints. Suivant STILL, les ganglions les plus souvent lésés sont surtout les épitrochléens, puis les inguinaux et les axillaires, les juxta-huméraux, ceux de la fosse iliaque et enfin ceux du triangle postérieur du cou ; il n'a vu qu'une fois une adénopathie du hile pulmonaire et une adénopathie du creux poplité. Une fois à l'autopsie, il a trouvé une hypertrophie des ganglions du hile du foie, mais dans les 12 cas, il y avait une augmentation diffuse de tous les groupes. Par contre, les ganglions sterno-mastoïdiens, sus-claviculaires (WEISSENBACH et FRANÇON) et mésentériques, sont rarement atteints.

L'opinion des cliniciens diffère en ce qui concerne les rapports topographiques des adénopathies et des arthropathies. Alors que certains comme CHAUFFARD et RAMOND, MICHELI et GAMNA, pensent que les ganglions sont sus-articulaires, d'autres comme STILL et CHEVALIER estiment qu'ils n'ont aucun rapport avec les articulations. LANCE écrit que « l'adénopathie n'a d'ailleurs aucun rapport de territoire avec les articulations atteintes ». THIROLOIX et ses collaborateurs ne prennent pas parti dans le

débat : à propos d'un cas survenu chez un adulte, sur l'aspect d'une radiographie du coude, ils pensent que « l'apparition de lésions lymphatiques a bien été contemporaine des arthropathies sans préjuger de leur rapport, l'adénie et l'arthropathie pouvant être contemporaines ». Et les mêmes auteurs sont amenés à cette constatation importante : les adénopathies « constituent une maladie lymphatique qui a ou n'a pas de rapport avec les désordres articulaires ».

WEISSENBACH, FRANÇON, MERKLEN, GERBAY et ROBERT, chez leur malade, remarquent « que sont restés normaux les ganglions inguino-cruraux auxquels aboutissent les lymphatiques du genou correspondant, jointure prise depuis l'extrême début ».

Mme FREJMAN, dans sa thèse, sur trente cas colligés, trouve les proportions suivantes :

Ganglions axillaires	21
— inguinaux	20
— cervicaux	15
— épitrochléens	12
— sous-maxillaires	5
— sus-claviculaires	1
— trachéo-bronchiques	1

Suivant LANCE, « les adénopathies, signalées par STILL comme un signe constant, se retrouvent avec une importance très inégale dans les observations ». En effet, tantôt comme dans les cas de KOEPPE et COLLINS, il y a adénopathie généralisée, tantôt un seul groupe atteint comme chez le malade de GIBNEY. Selon HUET, « on peut dire que l'hypertrophie ganglionnaire généralisée est la règle au cours de la maladie de Still ». Quoi qu'il en soit, la notion de symétrie, sur laquelle les auteurs insistent tant au sujet des articulations, n'est pas signalée ici.

CHEVALIER soupçonne l'existence de lésions latentes, sous-jacentes aux muscles et aux tissus cellulaires et correspondant à des adénopathies isolées.

Entre les poussées, le volume de ces adénopathies est modéré, et n'atteint pas les dimensions importantes des ganglions de la

lymphogranulomatose maligne : une noisette au plus, selon CHEVALIER. « Aucune des adénopathies n'est assez volumineuse pour soulever la peau », écrit WEISSENBACH à propos d'un de ses malades. Mais cependant, à côté des éventualités dans lesquelles le volume des ganglions reste modéré, comme dans les observations de JORDON, NEWLIN, PARKINSON, il y a les énormes masses ganglionnaires des malades de NESS et GIBNEY, et l'absence de ganglions chez le malade de PARKES-WEBER. Ce dernier état que nous avons trouvé à certains moments, chez C... Juliette, peut correspondre à une phase d'amélioration de la maladie (la même constatation a été faite pour la splénomégalie).

Ces faits rappellent la discussion qui eut lieu à la Société Médicale des Hôpitaux de Bordeaux, où BOISSERIE-LACROIX demanda comment avait pu être porté le diagnostic de maladie de Chauffard-Still chez une malade dont la rate et les ganglions n'étaient pas tuméfiés. CRUCHET répondit que la malade avait antérieurement présenté splénomégalie et adénopathies. En novembre 1936, cette remarque pouvait être faite au sujet de C... Juliette.

On ne signale ni péri-adénite, ni tendance à la suppuration, point commun avec les arthropathies. La consistance, suivant FRANÇON, serait « uniforme, molle d'abord, puis élastique ». Dans les cas anciens, les ganglions deviennent durs et fibreux (DROUET). Suivant NEUMANN, ils augmenteraient de volume par la fatigue, la marche, la station debout, car ils « opposent au parcours de la lymphe un obstacle plus complet ».

Les rapports qualitatifs entre ganglions et articulations semblent être compris différemment suivant les auteurs. Alors que CHAUFFARD et RAMOND écrivent qu'« arthropathies et adénopathies marchent d'un pas égal », CHEVALIER pense qu'il n'y a pas de parallélisme entre le volume des ganglions et l'intensité de l'atteinte articulaire ». WEISSENBACH et FRANÇON sont de l'avis des premiers.

Ces adénopathies ne sont pas douloureuses, ni spontanément ni à la palpation.

Au moment des poussées, les ganglions augmentent de volume, deviennent douloureux, sont parfois recouverts d'une peau rosée, mais sans tendance à la suppuration.

Concluons avec CHAUFFARD et RAMOND en demandant que l'on cherche les adénopathies dans le rhumatisme infectieux, car les auteurs pensent « que c'est un signe nouveau du rhumatisme chronique », et ils tirent même de l'existence de ces adénopathies un argument de l'origine infectieuse de certaines polyarthrites chroniques.

LA SPLÉNOMÉGALIE.

La splénomégalie est un symptôme fréquent, mais non constant : 65 % des cas et 22 fois sur les 30 cas réunis par Mme FREJMAN. Suivant LANCE, « l'hypertrophie de la rate est moins constante que celle des ganglions », mais elle se rencontre plus fréquemment chez l'enfant que chez l'adulte, puisqu'elle n'existait dans aucun des cas signalés dans le mémoire initial de CHAUFFARD et RAMOND. Elle est souvent absente au début de la maladie. Pour LANCE, la splénomégalie serait constante dans les cas où il y a hépatomégalie (sauf chez le malade de NESS). Ses dimensions sont rarement très importantes : si dans 2 cas de GIBNEY, la rate était énorme, STILL, par ailleurs, estime qu'elle est parfois difficile à mettre en évidence ; mais dans 9 cas sur 12, elle débordait le rebord costal de deux travers de doigts. L'auteur anglais signale déjà un fait qui sera souvent remarqué : les variations de volume de la rate sont parallèles aux poussées ganglionnaires. Parfois, la splénomégalie ne se manifeste que durant les crises évolutives. Elle est ferme et indolore.

CHEVALIER fait entrer dans le cadre de la maladie de Chauf-

fard-Still des cas dans lesquels la splénomégalie est apparue avant les arthropathies.

Chez les malades que nous avons observés, la splénomégalie avait les caractères indiqués par les classiques. Chez S... Louis, elle n'est apparue que plus de trois ans après le début, à l'occasion d'une poussée évolutive. C... Juliette n'avait qu'une splénomégalie discrète uniquement perceptible, qui disparut par la suite. La splénomégalie faisait défaut chez C... André.

LES SIGNES GÉNÉRAUX.

Les signes généraux et la cachexie sont plus ou moins accentués suivant la gravité de la maladie, son ancienneté, et surtout le moment évolutif.

La fièvre est très fréquente et existe toujours à certaines périodes de la maladie. Sa courbe est variable : parfois, c'est une fébricule continue, qui, suivant l'expression de CHEVALIER, « s'éternise avec des montées irrégulières » ; d'autres fois, elle apparaît seulement au cours des poussées évolutives, séparées par des périodes d'apyrexie.

Suivant STILL, la fièvre n'est pas habituellement associée à une poussée évolutive articulaire. CHEVALIER pense également qu'il peut y avoir des paroxysmes fébriles, sans que la maladie semble s'aggraver. Dans deux cas observés par STILL, les accès d'hyperpyrexie ne duraient que deux heures. Elle peut parfois durer longtemps et, suivant CHEVALIER, « le malade reste miné par une fébricule capricieuse ».

Suivant Mme FREJMAN, elle serait souvent vespérale, à type septicémique, mais ne dépassant pas 39°. Dans quelques cas exceptionnels (PARKES-WEBER, HUET, FRANÇON, BOSONNET, ROBERT et GERBAY), la température resta normale durant toute l'évolution. En somme, elle est essentiellement irrégulière. Chez

C... André, la fièvre dure depuis le mois de juin 1936, et parfois avec des oscillations très importantes, à type septicémique, se manifestant pendant plusieurs semaines.

La cachexie est souvent très importante à la dernière période. Le teint est cireux, et s'explique en partie par l'anémie ; ce fait avait frappé STILL, qui l'opposait à la rougeur des pommettes ; ce contraste était très net chez C... Juliette qui avait également un facies bouffi comme dans l'observation de ROSENFELD et d'HINGSTON.

Nous avons signalé l'importance de l'atrophie musculaire et de la disparition du tissu graisseux sous-cutané, qui rend encore plus apparent l'augmentation de volume des articulations. Suivant CHEVALIER, « la fonte du tissu adipeux, l'émaciation musculaire sont disproportionnées avec la gravité apparente des processus locaux ». Donc cette atrophie musculaire, intense et précoce, ne s'explique qu'en partie par l'immobilisation du malade : CHEVALIER pense qu'il existe des phénomènes de myosite. L'émaciation musculaire était poussée au plus haut point chez C... André.

Ces troubles généraux, suivant GRABER-DUVERNAY, « indiquent un processus tout autrement actif que celui qui semble présider à l'évolution des formes séniles ».

Ces faits doivent être rapprochés de l'*arrêt de développement corporel* avec intégrité psychique. Ce retard porte électivement sur le poids plutôt que sur la taille (FRANÇON, BOSONNET, ROBERT et GERBAY). A titre d'exemple, à 5 ans la malade de HUET avait une taille de 102 centimètres (chiffre à peu près normal), alors que le poids n'était que de 12 kg. 500 (normal 15 kg. 500).

FRANÇON et ses collaborateurs constatent un retard de l'ossification chez leurs petits malades et écrivent : « Le trouble de l'ossification est-il une conséquence du syndrome ou l'a-t-il au contraire précédé, se comportant vis-à-vis de lui comme une cause d'appel ? Nos préférences vont à la seconde solution », et plus loin, ils ajoutent : « Arrêt de développement et complexe arthro-adéno-splénique pourraient dépendre d'une même cause. »

Suivant le conseil des mêmes auteurs, la taille doit être recher-

chée en additionnant la longueur des divers segments, à cause des positions articulaires vicieuses.

« L'infantilisme stillien », signalé par certains, se rapproche des troubles de développement corporel que l'on trouve dans les splénomégalias primitives. C'est un infantilisme de type Lorrain, qui porte davantage sur le volume que sur la taille. Si le crâne est peu développé, on a le type cérébral de SIGAUD, cité par CHEVALIER. A la puberté, l'appareil génital demeure réduit et les signes secondaires n'apparaissent pas. CHEVALIER pense que « même si la maladie cessait d'évoluer, l'essor somato-génital resterait compromis », mais, d'accord en cela avec tous les autres cliniciens, il ajoute : « L'intelligence est cependant normale, et même vive et précoce », fait qui avait déjà été signalé par STILL. Chez C... André nous avons remarqué un psychisme très avancé pour l'âge. ELIZALDE et POZZO signalent chez leur malade une verge et des testicules infantiles. WEISSENBACH et ses collaborateurs s'étonnent de ne pas trouver d'infantilisme chez leur malade de 24 ans, « alors que cet état est la conséquence habituelle du syndrome de Chauffard-Still, quand il a débuté à sa période d'élection avant la deuxième dentition ». LANCE écrit : « Tous ces enfants présentent un arrêt général de développement, et d'autant plus marqué que l'affection les a atteints plus petits. »

LES SIGNES ACCESSOIRES.

L'ATTEINTE DU CŒUR est assez souvent signalée.

L'endocarde.

CHAUFFARD découvrit post-mortem dès 1896, deux atteintes valvulaires. STILL ne trouve pas de souffle organique à l'auscultation : aussi en déduit-il que l'endocarde est intact dans la maladie qu'il décrit. Cependant il découvre un épaississement de la valvule mitrale sur les trois autopsies pratiquées.

Selon CHEVALIER, l'endocardite, assez rare, pourrait se manifester dès la première poussée. Elle se localise sur la valvule mitrale ou aortique. L'endocardite est signalée chez les malades de PARKES-WEBER, POYNTON, HOROWITZ, LICHTFIELD. Un peu particulier est le cas de DEBRÉ, BROCA et LAMY : il s'agissait d'endocardite maligne avec souffle systolique apexien d'insuffisance mitrale et insuffisance aortique.

Sur les 30 cas réunis par Mme FREJMAN, il y avait 6 endocardites. Il est donc intéressant de constater que dans la maladie de Chauffard-Still, comme dans la maladie de Bouillaud, l'endocarde est touché, mais moins souvent que dans celle-ci. C... André présentait un souffle systolique apexien et basal.

Le péricarde.

L'atteinte de cette séreuse est fréquente. Nous constatons ici le contraste entre la clinique et l'anatomie pathologique que nous retrouverons au sujet de la séreuse pulmonaire. Les lésions anatomiques sont très fréquentes, mais « en clinique, elles restent presque toujours parfaitement latentes, insoupçonnées » (CHEVALIER). Sur 30 cas, Mme FREJMAN ne relève qu'un cas clinique de péricardite.

STILL soupçonnait la péricardite chez deux de ses malades, mais chez trois autres la symphyse fut une véritable surprise d'autopsie. La fréquence des adhérences péricardiques est signalée par KOEPPE, STRAUSS, LISKE, STOYE, MICHELI et GAMNA (selon ces derniers auteurs la symphyse serait une cause de mort).

Le myocarde.

Il est le plus souvent respecté. Cependant, il convient de noter les découvertes anatomiques d'atrophie brune du myocarde observées chez les sujets ayant succombé à la cachexie. Cette intégrité est d'autant plus remarquable que l'on connaît la fréquence des asystolies infantiles au cours des symphyse péricardiques.

L'hypertrophie cardiaque.

L'hypertrophie du cœur est parfois reconnue cliniquement comme dans le cas de DEBRÉ, BROCA et LAMY, de CARRAU et

PRADERIE : dans ce dernier cas il existait un syndrome d'angor pectoris. Mais souvent cette constatation n'est qu'une découverte radiologique. Le cœur était globuleux sous l'écran chez les malades de FRANÇON, BOSONNET et GERBAY, BENEDETELLI, HARSTON, POYNTON. L'oreillette gauche était dilatée chez le malade de VANHOUTTE, alors que WEISSENBACH et ses collaborateurs trouvent un cœur d'aspect globuleux, avec pointe arrondie et oreillette droite débordant le sternum.

C... Juliette se superposait absolument au cas de HARSTRONG : cœur cliniquement sain, mais augmenté de volume à l'examen radiographique avec hypertrophie portant essentiellement sur les ventricules. C... André présentait à l'écran radiologique un cœur dilaté dans toutes ses dimensions.

Quant à l'aorte, tous les cliniciens sont d'accord pour signaler son intégrité clinique et anatomique.

L'atteinte du cœur est donc assez fréquente dans la maladie de CHAUFFARD-STILL, mais n'est souvent qu'une découverte anatomique. Cette participation cardiaque est un des points communs avec le rhumatisme articulaire aigu et la maladie d'Osler.

L'APPAREIL RESPIRATOIRE est atteint suivant diverses modalités.

Nous n'insisterons pas sur la présence des lésions buccales, amygdaliennes et pharyngées, agents d'infections de l'appareil pulmonaire par voie descendante et incriminées par les Américains comme facteur pathogénique.

La fréquence de l'infection terminale par le pneumocoque est une notion admise par beaucoup d'auteurs : pneumonie et bronchopneumonie sont des manières de mourir les plus fréquentes du sujet atteint de maladie de Chauffard-Still, fréquence qui doit être opposée à la rareté d'une tuberculose pulmonaire terminale ; ce fait est assez paradoxal chez des sujets cachectiques.

DEBRÉ a signalé une éventualité rare : l'existence d'une stéatose pulmonaire dans un cas de maladie de Chauffard-Still accompagnée de nodules de Meynet.

Rares sont les observations où l'on trouve cliniquement une lésion pleurale, comme dans le cas de BENEDETELLI qui signale une pleurésie avec liquide citrin, contenant 4 % d'albumine et avec polynucléose prédominante. S'opposant à cette latence clinique, la pleurite serait « quasi constante », pour CHEVALIER.

Parlant de l'adénopathie médiastinale « stilienne », ce même auteur se demande si elle est en rapport avec un processus pulmonaire de même nature.

En conclusion, deux faits frappent dans ces localisations pulmonaires : d'une part la rareté de la tuberculose, d'autre part la fréquence de la pleurite découverte post-mortem et des infections pneumococciques.

LE SYSTÈME NERVEUX est le plus souvent respecté.

Un fait que tous les cliniciens signalent est l'intégrité du psychisme contrastant avec l'aspect lamentable de ces enfants, cloués sur leur lit, ne pouvant faire un mouvement. CHEVALIER écrit que l'intelligence est « même vive et précoce ». Nous n'avons pu juger du psychisme de C... Juliette qui ne disait que quelques mots de patois, mais C... André était intellectuellement avancé pour son âge. Une rare exception est le cas signalé par STRAUSS où il existait du retard de développement intellectuel avec dépression nerveuse ; MAZZEO signale l'émotivité d'un de ses malades.

Du point de vue organique, les lésions nerveuses sont rarement signalées. Les réflexes rotuliens étaient exagérés chez les malades de MAZZEO, JONES, WEISSENBACH et ses collaborateurs : dans ce dernier cas il y avait même un signe de Babinski du côté gauche chez une fillette de 10 ans. Ces auteurs signalent ces faits sans en donner l'interprétation. Très souvent, comme chez le malade de KOEPPE, on ne peut examiner les réflexes tendineux à cause de l'ankylose articulaire.

Signalons le syndrome « algique et polynévritique à allure extenso-progressive » observé chez leur malade adulte par SERGENT et MAMOU. Chez C... André, on avait constaté, dès le début, une aréflexie des rotuliens et des achilléens qui ne pouvait

s'expliquer alors par ankylose articulaire ou atrophie musculaire.

On ne peut donner la valeur d'une localisation nerveuse au cas de LORENZINI qui débuta par des convulsions, fait sans signification chez l'enfant fébrile. Le cas de POLITZER, où il existait une sensibilité exagérée au froid par l'épreuve du doigt dans l'eau, est isolé.

LE TUBE DIGESTIF est fréquemment lésé au niveau de son extrémité supérieure.

On ne saurait trop insister sur la fréquence de la carie dentaire au cours de la maladie de Chauffard-Still, fait qui a entraîné des conclusions pathogéniques et surtout thérapeutiques chères aux Américains. Cette notion se retrouve dans la statistique de Mme HUET qui la signale dans un tiers des cas. Cette carie dentaire souvent rencontrée est signalée par FINKELSTEIN, STRAUSS, GLEICHE, ROSENFELD qui fit arracher 18 dents sans amélioration du syndrome, ZUCCA et PICCO, VÉLASCO BLANCO et CARLOS MONTAGNA.

On note souvent de la pyorrhée alvéolo-dentaire, facteur d'intoxication intestinale chronique par déglutition de pus, d'insuffisance de mastication, foyer pouvant déclencher une septicémie ou une complication infectieuse de voisinage.

Ces lésions dentaires qui étaient très intenses chez C... Juliette, étaient associées à une importante infection pharyngo-amygdalienne qui entraînait un ronflement continu et la béance continue de la bouche.

Dans les petits abcès d'une dent arrachée, ROSENFELD trouva des staphylocoques qui, inoculés au lapin, provoquèrent une endocardite avec arthrite purulente. On sait que ces constatations ont amené certains auteurs à des extractions répétées, souvent inefficaces (VELASCO BLANCO et CARLOS MONTAGNA).

Il existe également souvent des foyers septiques au niveau du pharynx (végétations adénoïdes, hypertrophies amygdaliennes).

KOEPLIK signale un cas de mœlena qui coïncidait d'ailleurs avec des taches hémorragiques abdominales.

Le péritoine, séreuse digestive, est moins souvent touché que

les feuillets cardiaque ou pulmonaire. Mme FREJMAN signale deux cas d'ascite vraisemblablement de cause hépatique. Chez le malade de CARROL et NELSON, l'ascite qui entraîna la mort contenait du sang pur. MICHELI et GAMNA décrivent l'existence d'adhérences assez facilement détachables.

LE FOIE est assez souvent atteint.

Sur les 30 cas réunis dans sa thèse, Mme FREJMAN constate 10 fois de l'hépatomégalie ; dans la statistique de LANCE, le foie était augmenté de volume chez 6 malades sur 12. Suivant KOEPLIK, le foie augmenterait de volume surtout au moment des poussées évolutives, fait qui a déjà été constaté pour la rate : rappelons que suivant LANCE l'hépatomégalie s'accompagnerait constamment de splénomégalie (sauf chez le malade de NESS). Nous verrons par la suite que NEUMANN, par l'épreuve de la galactosurie provoquée, a décelé une insuffisance hépatique chez un de ses malades.

Le test anatomique apporte la preuve de l'existence de lésions parenchymateuses, comme nous l'avons constaté chez S... Louis. Quant à C... Juliette, elle présentait un rapport de Derrien de 12 $\frac{0}{100}$.

Nous rappellerons enfin la fréquence de l'ictère catarrhal chez ces malades, fait signalé déjà par STILL, que nous avons constaté chez S... Louis.

L'APPAREIL RÉNAL est rarement lésé. Plusieurs observateurs ont constaté dans les urines la présence de cylindres granuleux, témoins d'une lésion parenchymateuse du rein (KOEPLIK, STRAUSS, ROSENFELD). Nous-même avons relevé ce fait chez C... Juliette.

L'albuminurie, souvent constatée uniquement au moment des poussées évolutives, relève plutôt d'un trouble général que d'une lésion parenchymateuse, car elle ne s'accompagne pas de signes cliniques d'insuffisance rénale.

ROSENFELD a vu une hématurie chez un de ses malades ; ZUCCA et PICCO ont constaté de la pyurie. Il semble qu'il ne s'agisse en ces cas que de faits isolés d'infection surajoutée et l'on peut dire que dans la grande majorité des cas, la maladie

de Chauffard-Still ne lèse pas l'appareil rénal, car malgré la présence de cylindres granuleux, les observateurs ne signalent pas de signes cliniques et humoraux d'insuffisance rénale (hypertension artérielle, hyperazotémie, œdème).

LE SYSTÈME CUTANÉ est le siège de manifestations pathologiques fréquentes et variées. Certains de ces signes semblent être uniquement des faits contingents, d'autres comme les érythèmes, par leur fréquence, paraissent faire partie intégrante du syndrome.

La peau, même en dehors de manifestations dermatologiques nettes, est sèche (dans un tiers des cas suivant Mme FREJMAN), pâle, parfois cireuse. Elle est le siège de réactions vaso-motrices importantes, qui entraînent des érythèmes fugaces : on sait que cette instabilité vaso-motrice est un des éléments du « terrain » que BAUER attribue à la maladie de Chauffard-Still.

Un point important, qui domine les manifestations cutanées de la maladie, est la tendance aux sueurs profuses. Ces sueurs qui étaient très abondantes chez C... Juliette et C... André, sont déjà signalées par CHAUFFARD et RAMOND et d'après STILL seraient sans rapport avec la température, fait que nous avons vérifié. Selon CHAUFFARD, elles siègeraient surtout au niveau des extrémités des membres atteints d'arthropathies. On retrouve dans presque toutes les observations cette notion de sudation qui semble être à la base d'autres manifestations cutanées (érythèmes, lésions de grattage, intertrigo). Chez le malade de GIBNEY, les poussées d'érythème coïncidaient avec les accès de sueurs profuses.

Les lésions cutanées proprement dites sont de types variés et se rencontreraient dans un tiers des cas, dans la statistique de Mme FREJMAN. Les érythèmes, souvent passagers, sont signalés par de nombreux auteurs. Cet érythème peut être de type morbilliforme comme dans le cas de CARRAU et PRADERIE et de BENEDETELLI. Sa disposition est variable : STILL, dans son mémoire, signale la rougeur des pommettes qui contraste avec le reste de la face qui est blanche, parfois cireuse comme chez le

malade de WEISSENBACH ; ce fait était très net chez C... Juliette. Des érythèmes exanthématiques se manifestant au moment des poussées évolutives, sont signalés par KOEPLIK, REIMOLD, LORENZINI. Parfois, il existe des placards érythémateux douloureux, qui se trouvaient au niveau des cuisses et de l'avant-bras chez le malade de DEBRÉ, BROCA et LAMY ; ce sujet présentant une endocardite, on peut penser que ces manifestations cutanées se sont produites par le mécanisme de l'embolie. Il existait sous forme de macules prurigineuses chez le malade de HUET. Ces érythèmes ne doivent pas être confondus avec les lésions toxiques médicamenteuses comme chez le malade de KÆPLIK qui avait reçu de l'iodé, surtout lorsqu'ils sont d'un type « mal défini », comme dans l'observation de MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC.

Il existe dans d'autres cas de véritables hémorragies cutanées, du purpura ; il en était ainsi dans les cas de SAÏMOVICI et STOLZNER. Chez le malade de BERZACZY, il s'agissait d'hémorragies cutanées punctiformes (mais il existait dans ce cas une association avec une fièvre parathyphoïde B et une leucémie terminale). Cette même lésion, qui marqua le début du tableau clinique dans le cas de LORENZINI, se retrouve chez S... Louis.

Enfin les pigmentations brunes seraient fréquentes pour FELTY et siègeraient surtout au niveau des parties découvertes ; rappelons que chez S... Louis, il existait une tache pigmentaire au niveau du thorax. Parfois, on constatera une modification cutanée par infection surajoutée : rougeole, scarlatine, érysipèle (POLITZER).

Les lésions sous-cutanées sont des formations rappelant les nodosités de MEYNET et signalées par BABONNEIX, PARAF, SAÏMOVICI, DEBRÉ. KÆPPE constate sous la peau de l'abdomen de son malade des petites tumeurs dures qui disparaîtront spontanément.

Au niveau des arthropathies, on sait que l'atteinte est plus périarticulaire qu'articulaire. Nous avons décrit les empâtements sous-cutanés que l'on trouvait à ce niveau. Les troubles trophiques cutanés sont signalés par CHAUFFARD et RAMOND. Au

niveau des mains, la peau est lisse, amincie, collée aux os, surtout à la période terminale (CHEVALIER), mais on ne constate pas la présence des rétractions fibreuses de la face palmaire qui sont l'apanage du rhumatisme chronique déformant de JACCOUD.

La cyanose au niveau des poignets est signalée par POLITZER ; nous-même avons constaté la présence d'une circulation collatérale à leur niveau et dans la région pré-sternale.

Les phanères sont fréquemment lésés dans la maladie de Chauffard-Still.

Suivant beaucoup d'observateurs, on observerait la chute des cheveux, qui seraient cassants et souvent avec une peau sèche (COLLINS). Nous avons plutôt constaté chez C... Juliette et C... André une hypertrichose au niveau des membres, fait qui est signalé par PAVIA au niveau des membres et du dos, et par LORENZINI au niveau du dos seulement et qui semble indiquer un trouble du système sympathique.

Les ongles seraient souvent atteints, éventualité que nous avons constatée sous forme de stries parallèles chez C... André.

Parlant de l'APPAREIL OSSEUX, BACH écrit : « Je n'ai pas trouvé de façon nette de l'atrophie osseuse généralisée ; c'est, à mon sens, un caractère qui semble différencier la maladie de Still de la véritable arthrite rhumatismale. »

Le seul point que nous voulons signaler est la déformation du maxillaire inférieur. Nous avons été frappé de ce fait dès le premier examen de C... Juliette. Nous l'avons enregistré sans y attacher la moindre valeur. Une photographie du malade de DEBRÉ et BERNARD nous montra la même disposition que nous retrouvons également sur le cliché que publie WEISSENBACH ; ce dernier ne dépeint-il pas notre malade en décrivant : « son « menton en fort retraits sur le maxillaire supérieur, sa pâleur « sur laquelle tranchent les joues roses assez pleines » ? Ce rétrognatisme avait, dans ce cas, débuté entre 6 et 10 ans, comme en faisait foi une photographie de l'enfant à l'âge de 5 ans. Se posant la question de son origine, les auteurs écrivent : « Cette dystrophie dépend-elle étroitement de l'évolution du syndrome

de Chauffard-Still, qui précisément marquait alors un temps d'arrêt, en est-elle absolument indépendante ? »

Pour notre part, l'analogie de cette lésion avec le menton du facies adénoïdien, nous fait poser la question du rôle possible des végétations adénoïdes, dont était porteur notre malade qui maintenait constamment sa bouche ouverte. Les autres explications possibles sont l'existence de la glossoptose importante que nous avons constatée chez ce malade ou les signes de rachitisme associé.

WEISSENBACH et ses collaborateurs, interprétant leur cliché, décrivent « un maxillaire inférieur très atrophié, son bord inférieur n'est séparé de la racine de la molaire que par un intervalle apparent de 1 cm environ. Au lieu d'être rectiligne et nettement séparé des molaires, le canal dentaire suit un trajet en feston appliqué contre les alvéoles. La pointe du menton apparaît sous la forme d'un éperon qui dessine une forte saillie par rapport au corps atrophie du maxillaire ».

LANCE constate une intégrité osseuse dans les deux autopsies de STILL et celle de KOEPPE, sauf la présence d'érosion des os, « comme s'ils avaient été mangés par des vers ».

En conclusion, le système osseux est rarement atteint, si l'on excepte les modifications des extrémités articulaires que nous avons signalées au sujet des arthropathies, l'atteinte spéciale du maxillaire inférieur, et la décalcification générale du squelette que nous trouvons chez nos malades.

L'ATTEINTE DE LA GLANDE THYROÏDE est rare, mais c'est la plus souvent signalée parmi les glandes endocrines.

Faut-il rattacher à un trouble de la glande thyroïde, l'exophtalmie constatée par de nombreux auteurs (ROSENFELD, POLITZER, ELISALDE et POZZO, BINI, KOEPPE et nous-mêmes). STILL avait constaté ce fait dans 4 cas, mais la glande thyroïde était toujours normale. Il semble d'ailleurs que cette exophtalmie soit plutôt une « buphtalmie ». Chez le malade de ROSENFELD qui présentait une exophtalmie, la thyroïde était augmentée de volume. Ce n'est que rarement que l'on trouve un véritable syndrome de BASEDOW, comme chez la malade de

WEISSENBACH et FRANÇON où le métabolisme basal était augmenté de 44 %.

Chez C... Juliette, le métabolisme basal était nettement abaissé.

CHEVALIER pense que dans la majorité des cas, la thyroïde est intacte.

PARMI LES ORGANES SENSORIELS, l'œil est surtout atteint.

L'exophtalmie ou plutôt, la propulsion des yeux « insuffisante pour être appelée exophtalmie » que décrit STILL, est signalée par beaucoup de cliniciens, WEISSENBACH et FRANÇON, VELASCO BLANCO et CARLOS MONTAGNA, BINI, HINGSTON, POLITZER, ROSENFELD, KOEPPE, ELIZALDE et POZZO. Mme FREJMAN en compte 5 cas dans sa thèse. Ces « gros yeux » sans lésion des membranes profondes étaient très nets chez C... Juliette, comme on peut le constater sur les photographies. Nous avons discuté ailleurs la signification de cette exophtalmie qui a pu être rattachée par certains auteurs à une maladie de BASEDOW.

S'opposant à cette fréquence de l'atteinte oculaire, les troubles auriculaires sont rares. G. ETIENNE et ses collaborateurs rapportent un cas d'oto-sclérose chez une malade adulte.

ÉVOLUTION

Ce chapitre réclame l'étude distincte de plusieurs points spéciaux. Il faut envisager d'abord la marche générale de la maladie de Chauffard-Still, en insistant sur la « poussée évolutive » qui en est le mode le plus fréquent. Puis, nous examinerons l'influence que subit l'évolution spontanée de la part des affections intercurrentes, problème qui avait été soulevé dès le mémoire original de STILL. Enfin, les divers modes de terminaison du syndrome feront l'objet d'une étude particulière.

ÉVOLUTION GÉNÉRALE

La marche de l'affection est essentiellement progressive ; sa durée, très variable, peut atteindre 20 années, mais au cours de cette évolution, de longues périodes d'accalmie peuvent en imposer pour une guérison et plusieurs auteurs insistent à juste titre sur les réveils tardifs que peut présenter la maladie.

CHEVALIER distingue trois stades dans l'évolution : une étape « rhumatoïde », une étape de « rhumatisme chronique », et une étape « cachectique ». Cette division doit être considérée comme un simple schéma, car il n'est pas exceptionnel qu'un sujet présente à la fois les trois tableaux cliniques.

La progression se fait surtout par des *poussées* sur lesquelles insistent tous les auteurs et qu'il importe de bien connaître pour ne pas attribuer à la thérapeutique la sédation spontanée d'une vague évolutive. Ces accidents dans la courbe générale de la maladie présentent toujours des caractères communs : ils s'accompagnent de fièvre, de douleur, gagnent des articulations qui étaient indemnes et même s'étendent aux viscères. Chacun des symptômes s'exagère au moment de la poussée ; c'est ce qu'exprimaient déjà CHAUFFARD et RAMOND en écrivant qu'arthropathies et adénopathies « marchent d'un pas égal ».

Nous avons, chemin faisant, signalé les augmentations de volume du foie et de la rate parallèles aux poussées évolutives. « Au cours de celles-ci, tous les symptômes apparaissent ou s'exagèrent » écrivent CHEVALIER et HEÛYER. Ces poussées, d'intensité et de longueur variables, surviennent parfois avec une certaine périodicité, par exemple tous les ans ou même d'une manière plus fréquente. Elles seraient, comme le début, surtout printanières, suivies d'un apaisement au moment de l'été.

Suivant CHEVALIER, la première poussée serait souvent la plus intense, la plus longue et son début aigu simule la maladie de Bouillaud.

Les *accalmies* sont variables dans leur longueur et dans leur aspect clinique. On peut imaginer tous les degrés, depuis un véritable état de mal formé de vagues évolutives très rapprochées, jusqu'à des rémissions de 8 ans, comme dans le cas de ELIZALDE et Pozzo. Un malade adulte de CHAUFFARD n'avait pas eu de crise durant 10 ans. Ces faits rendent délicate l'interprétation des cas de guérison, spontanée ou thérapeutique.

A la suite de chaque poussée, la rétrocession est incomplète et devient de moins en moins parfaite, ce qui fait que la maladie se complète, même quand elle évolue sourdement.

LA FIÈVRE PENDANT LES POUSSÉES.

Suivant STILL, la fièvre n'est pas habituellement associée à une aggravation articulaire. C'est aussi l'opinion de CHEVALIER, suivant lequel il pourrait y avoir des paroxysmes fébriles sans poussée évolutive.

L'existence de la fièvre est un des arguments en faveur de l'origine infectieuse de la maladie. Son type, irrégulier, à poussées s'échelonnant sur un long laps de temps, est une des analogies avec la maladie d'OSLER et la maladie de HODGKIN, ainsi qu'avec la tuberculose. Cette fièvre, irrégulière, prolongée, importante, était typique chez C... André, et affectait parfois un type septicémique comme chez le malade de NESS.

L'INFLUENCE DES MALADIES INTERCURRENTES.

L'action curatrice de certaines maladies sur d'autres est un fait connu : ainsi l'érysipèle améliorerait certains cancers et l'on connaît l'influence heureuse de la malariathérapie sur la syphilis nerveuse. Ce même fait se retrouve ici avec une grande netteté et est un point très particulier de la maladie de Chauffard-Still.

L'amélioration par une infection intercurrente est déjà signalée par STILL, qui enregistre des sédations par la rougeole la scarlatine, l'ictère catarrhal. Chez S... Louis, les phénomènes

articulaires s'étaient amendés à la suite de l'apparition d'un ictère catarrhal.

Nous avons été frappé, à la lecture des observations publiées, de la fréquence de ces faits et l'on sait que certains cliniciens, avec MICHELI et GAMNA, en tirent des conclusions thérapeutiques et préconisent la malariathérapie. Des améliorations ont été signalées à la suite de la diphtérie (ROSSDALE), la fièvre typhoïde (BETZ), l'ictère catarrhal (PARKES-WEBER), la scarlatine (PIERRET, BOURNOVILLE et LEFELVRE, VANHOUTTE), la pneumonie (HUET), la rougeole (BENNHOLDT-THOMSEN et STICKL, PAVIA), l'ictère et la rougeole (KROMSTHYCK). La broncho-pneumonie, modalité fréquente de mort chez ces malades, a été suivie d'amélioration dans les cas de GIBNEY et KOEPPE.

Les effets heureux de ces maladies intercurrentes sont loin d'être constants. On peut se demander si l'amélioration n'a pas été la conséquence de la sérothérapie anti-diphtérique dans le cas de diphtérie nasale de ROSSDALE. La rougeole, dans le cas de WEISSENBACH et ses collaborateurs n'a eu aucune influence sur la maladie, de même que la blennorrhagie du malade de KOEPLICK, la diphtérie du cas de HINGSTON, l'érysipèle dans l'observation de POLITZER.

L'hypothèse d'une coïncidence étant pratiquement écartée, il faut aborder le problème du mode d'action de ces maladies intercurrentes. Nombreux sont les germes ou virus capables de déclancher ces améliorations : le bacille d'Eberth, le bacille de Lœfler, le pneumocoque, l'agent causal de la scarlatine et de la rougeole, le gonocoque, le streptocoque. On observera d'abord que le pneumocoque, cause principale de la mort dans la maladie de Chauffard-Still, pourrait, selon les circonstances, être bien-faisant ou nuisible. La même remarque peut être faite pour le streptocoque ; il est vrai que les espèces en sont multiples. Or toutes ces affections sont fébriles ; aussi peut-on se demander si ce n'est pas seulement par le mécanisme de la température élevée que se fait l'amélioration. En particulier, la médication moderne du choc dans les arthropathies chroniques s'accorde avec ces faits.

Cependant, il est très difficile de tirer des conclusions nettes,

car la plupart des auteurs signalent l'amélioration sans en dire les modalités et la durée. Ces maladies dites « cutanées » ne seraient-elles pas responsables du déclenchement d'une simple involution passagère? Il semble qu'il en ait été ainsi dans le cas de S... Louis qui a été localement amélioré à la suite d'un ictère Catarrhal.

TERMINAISON

BACH écrit : « Le pronostic final est plus favorable qu'on ne l'enseigne habituellement : la maladie s'arrête souvent aux environs de la puberté, sans laisser derrière elle de grosses déformations », et il ajoute : « Beaucoup d'enfants qui, dans les premières années de l'enfance, ont été catalogués comme atteints de maladie de Still grandissent et, une fois adultes, ils ne présentent que de rares signes d'une affection générale chronique, évoquant un rhumatisme de long cours ».

Cette opinion de BACH est très optimiste, et n'est pas d'accord avec celle de la plupart des auteurs. Dans la statistique de Mme FREJMAN, sur 30 cas, nous trouvons 9 cas de mort et seulement 8 cas d'amélioration. Cette influence heureuse de la puberté n'est signalée que par BACH et apparenterait l'évolution de la maladie de Chauffard-Still à celle de l'asthme infantile.

La mort à plus ou moins longue échéance est l'éventualité la plus fréquente. D'après STILL, la maladie est fatale, quel que soit le mode d'évolution ; c'est aussi l'opinion de NOBÉCOURT et de CHEVALIER. La mort est souvent signalée par les auteurs, sans qu'ils en précisent la cause exacte. Le malade de ROHMER succombe peu de temps après la rougeole, avec poussées érythémateuses et purpuriques. On a souvent constaté la rareté de la

mort par asystolie, fait qui frappe d'autant plus que l'on connaît la fréquence de cette dernière dans la symphyse péricardique de l'enfant.

« Le *pneumocoque* est le plus grand ennemi des patients atteints de la maladie de Chauffard-Still », écrit NEUMANN. Et de fait, on retrouve souvent ce microbe à l'origine du décès. Il s'agissait d'une broncho-pneumonie chez le malade de STRAUSS, d'une pneumonie dans le cas de Kœppé et d'Iseke. D'ailleurs la pneumonie n'est pas toujours mortelle chez ces malades, puisque dans la statistique de Mme FREJMAN, sur six cas de pneumonie deux seulement sont mortels : dans cette même statistique, le tiers des morts est dû à une pneumopathie aiguë.

On sait que certains auteurs ont soutenu l'origine tuberculeuse de la maladie de Chauffard-Still. La cuti-réaction à la tuberculine était négative dans les malades de LESNÉ, Kœplik (2 observations), JONES, Kœppe, LORENZINI, ROSENFELD, ROHMER, ISEKE. Presque chaque fois que la cuti-réaction est recherchée elle se montre négative, même dans le cas de LESNÉ, HUBERT, CLÉMENT et ROGER où l'enfant serait mort de tuberculose. La cuti-réaction était négative chez C... JULIETTE et C... André.

CARROL et NELSON signalent que la cause immédiate de la mort a été un épanchement sanguin abdominal. Mais les auteurs ont pu constater à l'autopsie une dégénérescence amyloïde de la rate et du foie, qui pesait 4 kgs 300, chez un enfant de 12 ans. D'ailleurs la mort est survenue peu de temps après la ponction de l'ascite.

EXAMENS DE LABORATOIRE

LE SANG

ÉTUDE CHIMIQUE.

Cet aspect de la maladie de Chauffard-Still a été beaucoup moins étudié que la bactériologie et surtout que la formule sanguine.

La calcémie était de 105 mgrs dans le cas de MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC, et seulement de 92 mgrs chez le malade qui est rapporté dans la thèse de SAÏMOVICI. Chez C... Juliette, la calcémie était de 113 mgrs au premier séjour, et 80 mgrs au second : ce dernier chiffre peut être considéré comme inférieur à la normale. Dans deux cas signalés par NEUMANN dans sa thèse, il y avait de l'hypercalcémie, ce qui correspond à l'opinion de DROUET suivant lequel la calcémie serait normale ou élevée ; mais la plupart des observateurs avec WEISSENBACH et FRANÇON ne signalent pas de taux anormal du calcium sanguin. Ce fait doit être rapproché de la rareté relative de la décalcification généralisée, suivant les notions classiques.

D'ailleurs, même une décalcification importante comme dans les observations que nous rapportons, n'impliquerait pas forcément une modification de la calcémie, notion classique en ce qui con-

cerne le rachitisme. Chez un adulte, LÆDERICH, SAENZ et MAMOU ont trouvé une calcémie de 120 mgrs. La calcémie était élevée chez trois malades de G. ETIENNE et DROUET, ce qui fait envisager à ces auteurs l'hypothèse d'un facteur parathyroïdien. WEISSENBACH et ses collaborateurs signalent une calcémie de 112 mgrs chez un adulte, chiffre qui est aussi trouvé par NEUMANN. GRABER-DUVERNAY pense que la calcémie augmente avec le traitement par le gluconate de calcium.

En conclusion, de l'étude de la calcémie dans la maladie de Chauffard-Still on ne peut tirer aucune règle constante.

Le cholestérol sanguin était nettement augmenté chez le malade de SAÏMOVICI : 2 gr. 25 (le cholestérol de l'enfant est plus bas que celui de l'adulte suivant les travaux de MAMERTO ACUNA et PERLINA WINOCUR). Chez C... Juliette, nous avons successivement observé, sur une échelle de plusieurs mois, les chiffres de 1 gr. 48, 1 gr. 50, 1 gr. 51, 1 gr. 84 et 2 gr. 12. Il y a donc eu une progression régulière au-dessus du chiffre normal qui, de 1 an à 7 ans, serait de 1 gr. 375 par litre.

Chez S... Louis, le cholestérol sanguin était de 1 gr. 89. Remarquons, sans y attacher une grande importance pathogénique, le fait que la tuberculose fait plutôt baisser le cholestérol sanguin, alors que de l'étude des chiffres précédents il semble plutôt que le cholestérol sanguin soit élevé dans la maladie de Chauffard-Still.

L'acide urique du sang est signalé comme normal par SAÏMOVICI, WEISSENBACH et FRANÇON ainsi que par DROUET et LÉON NEUMANN. Le chiffre de 0 gr. 039 par litre que nous avons trouvé chez C... Juliette concorde avec ces opinions. Il était de 0 gr. 045 chez un malade de WEISSENBACH, FRANÇON, GERBAY et ROBERT, de 0 gr. 054, de 0 gr. 035 chez deux autres sujets.

Le phosphore sanguin ne serait pas modifié selon SAÏMOVICI, DROUET, WEISSENBACH et FRANÇON. Le chiffre de 0 gr. 0395 par litre (exprimé en P), que nous trouvons chez C... Juliette, n'est que légèrement au-dessous du chiffre normal. Il était de 0 gr. 114 chez un malade adulte de WEISSENBACH, FRANÇON, GERBAY et ROBERT.

Le chiffre de *l'urée sanguine* n'est en général pas signalé, ce qui tient à son taux pratiquement toujours normal. SAÏMOVICI signale chez un de ses jeunes malades un taux d'urée de 0 gr. 32. Nous avons trouvé des taux de 0 gr. 18 chez S... Louis, et 0 gr. 20 et 0 gr. 25 chez C... Juliette.

Nous ne rapportons pas ici les résultats des examens de laboratoire que nous avons pratiqués chez nos malades, mais que nous n'avons pas vu signalés dans la littérature ; nous renvoyons le lecteur aux observations (glycémie, créatininémie, sérine et globuline, polypeptidémie, protéines, phosphatémie, bilirubinémie, chlores globulaire et plasmétique).

Donc, à part l'hypercholestérolémie souvent signalée, de l'étude des constituants chimiques du sang on ne peut tirer aucune conclusion.

ÉTUDE BACTÉRIOLOGIQUE.

Cette question est pratiquement dominée par la *constatation du streptocoque dans le sang* : c'est le germe le plus souvent rencontré, et ceci est une des analogies avec la maladie d'Osler.

BENNHOLDT-THOMSEN et O. STICKL trouvent dans un cas une hémoculture positive pour le streptococcus viridans B. Ce germe se différenciait du streptocoque hémolytique par l'absence de pouvoir hémolytique et d'action pathogène pour la souris : mais il se distinguait également du streptococcus viridans de SHOTTMULLER, agent de la maladie d'Osler, par sa résistance à la chaleur et au taurocholate de soude.

GALLERANI UBALDO cultive également, sur 10 cm³ de bouillon peptoné, un streptocoque en chaînettes de 4 à 5 éléments : ce germe, qui n'a pu être cultivé sur les autres milieux, n'était pas pathogène pour le cobaye et la souris.

Le streptococcus viridans a été trouvé par REIMOLD et STOEBER durant la vie, et, dans les viscères post-mortem, par GUNTER

ISEKE en 1923. Ce dernier, durant la vie, ainsi que STOLZNER, avait isolé un streptocoque non hémolytique et d'après lui, la rareté des hémocultures positives tiendrait au pouvoir bactéricide du sérum.

Il n'est même pas nécessaire que le sujet soit en période fébrile, puisque LEICHTENTRITT trouve du streptococcus viridans en un moment d'apyrexie. Dans le cas que SAÏMOVICI rapporte dans sa thèse, trois hémocultures avaient toutes donné du streptocoque hémolytique. S'appuyant sur ces divers examens, STRAUSS pense que la maladie de Chauffard-Still serait due à un streptocoque à virulence atténuée, suivant LEICHTENTRITT à un streptococcus viridans. Ceci se rapproche de l'opinion des Américains qui, rattachant avec RICHARDSON la maladie de Still au rhumatisme chronique, pensent que tous les rhumatismes chroniques sont causés par le streptocoque. D'après certains auteurs allemands, il s'agirait d'un streptococcus viridans, non pathogène pour les animaux, et qui serait hémolytique uniquement dans le sang circulant et non in vitro.

Les autres germes sont plus rarement signalés. BENNHOLDT-THOMSEN et O. STICKL ont trouvé trois fois du staphylocoque, mais l'on sait avec quelle prudence doivent être interprétées les hémocultures de ce germe.

A côté de ces résultats positifs, nombreux sont les cas où l'hémoculture reste stérile, comme chez les malades de ROSENFELD, GLEICH, VELASCO BLANCO et CARLOS MONTAGNA, LÉON NEUMANN, sur milieu de Lœwenstein, sur bouillon T et ascite, DEBRÉ, BENEDELLI, LESNÉ et ses collaborateurs. Chez C... Juliette, avec une température dépassant 39°, toutes hémocultures ont été négatives (bile, bouillon et citrate de soude pour anaérobies); il en a été de même pour C... André. SERGENT et MAMOU, chez un adulte, ont eu 4 hémocultures négatives, dont une sur milieu de Lœwenstein.

En conclusion, les hémocultures sont souvent positives pour un streptocoque, qui, suivant les malades, possède des caractères variables : nous avons dit quel parti les auteurs américains tiraient de ce fait dans leurs opinions pathogéniques et nous verrons les directives thérapeutiques qu'ils en déduisent.

ÉTUDE DE LA FORMULE SANGUINE.

Les hématies. — Les modifications de la formule sanguine ont été signalées par STILL, dès 1897. Il notait la diminution modérée du nombre des hématies, avec baisse relativement plus importante de l'hémoglobine, ce qui entraîne une chute de la valeur globulaire. Cette étude a été complétée par NESS, NEWLIN, PARKES-WEBER, GIBNEY, COLLIN.

On trouve du côté des hématies, une *anémie légère*. Voici quelques chiffres :

- 3.800.000 (L. HARSTON) ;
- 2.100.000 (DEBRÉ, BROCA et LAMY) ;
- 2.328.000 (VELASCO BLANCO et C. MONTAGNA).
- 4.100.000 (MAZZEO).

Nous avons trouvé 4.740.000 chez S... Louis. Chez C... Juliette, coïncidant avec l'amélioration clinique, l'anémie est passée de 3.600.000 à 4.600.000 par mm³. Chez C... André, il y avait 3.200.000 hématies.

L'hémoglobine diminue aussi et souvent proportionnellement plus que le chiffre des hématies, ce qui entraîne une *diminution de la valeur globulaire*.

- Hémoglobine 50 % (L. HARSTON) ;
- 65 % (MAZZEO) ;
- 60 % (V. BLANCO et C. MONTAGNA, DEBRÉ) ;
- 46 % (BERZACZY).

En moyenne, l'hémoglobine est diminuée de moitié avec une anémie légère.

Chez S... Louis, le taux d'hémoglobine était de 80 %, avec une valeur globulaire de 0,84. Chez C... Juliette, au premier séjour, l'hémoglobine était de 65 % avec une valeur globulaire de 0,91 ; durant le second séjour, malgré un taux d'hémoglobine remonté à 75 %, la valeur globulaire a baissé à 0,88, à

cause du gain important du nombre des hématies. C... André avait un taux d'hémoglobine à 50 % et une valeur globulaire à 0,75.

Dans les cas graves, à la période terminale, on trouve une anémie importante (2.100.000 dans le cas mortel de DEBRÉ, BROCA et LAMY).

Donc, la série rouge est modifiée dans le sens d'une diminution du nombre des hématies, de l'hémoglobine et de la valeur globulaire.

Les leucocytes. — En ce qui concerne les globules blancs, on peut, avec DROUET et CHEVALIER, simplifier les diverses éventualités en disant que, au début et au moment des poussées, il y a leucocytose avec polynucléose surtout neutrophile, puis, plus tard, leucopénie avec lymphocytose. Mais cette schématisation doit être corrigée en disant avec CHEVALIER qu'« aux stades intermédiaires toutes les combinaisons sont possibles ». De même que les variations des hématies, les variations leucocytaires sont discrètes.

Leucocytes :

- 9.800 (CHEVALIER et HEUYER) ;
- 15.000 (VELASCO BLANCO et C. MONTAGNA) ;
- 17.000 (DEBRÉ, BROCA et LAMY) ;
- 12.000 (MAZZEO) ;
- 11.840 (WEISSENBAACH et ses collaborateurs).

Polynucléaires :

- 79 % (DEBRÉ, BROCA et LAMY) ;
- 73 % (CHEVALIER et HEUYER) ;
- 72 % (VELASCO BLANCO et C. MONTAGNA) ;

Que le schéma cité au début soit parfois en faute, nous n'en voulons pour preuve qu'un cas de MAZZEO : 12.000 leucocytes avec 49,5 % de polynucléaires.

Selon LANCE, NEUMANN et CHEVALIER, les éosinophiles seraient diminués au début ; dans un cas de LOEDERICH, SAENZ et MAMOU, survenu, il est vrai, chez un adulte, l'éosinophilie était cependant de 11 %.

L'abondance des plaquettes a été notée par NESS et V. BLANCO et C. MONTAGNA, mais sans signaler de chiffres ; sur un hémogramme de C... Juliette nous avons trouvé 650.000 plaquettes, taux élevé qui ne s'est d'ailleurs pas maintenu. Chez S... Louis, il n'y eut que 20.000 plaquettes. C... André avait un taux normal à 460.000 plaquettes.

Dans le cas mortel de S... Louis, nous étions au deuxième stade évolutif signalé plus haut : leucopénie à 3.900 avec lymphocytose à 31 %. Chez C... Juliette, nous trouvons l'évolution rapportée par DROUET. En juin 1936, le premier hémogramme donne 12.800 leucocytes avec 75 % de polynucléaires. En novembre de la même année, il n'y avait que 5.800 leucocytes avec 58 % de polynucléaires. Comme le remarque NEUMANN, cette dernière formule rappelle les hémogrammes que l'on trouve dans les maladies de Banti et de Gaucher. C... André avait de la leucocytose et de la polynucléose ; son hémogramme correspondait donc au premier stade évolutif, alors que l'examen clinique et la cachexie montraient une maladie déjà très avancée.

Il existe parfois des formes anormales, comme dans beaucoup d'anémies infantiles. Ainsi MAZZEO signale 7 % de formes de passage, et BERZACZY a trouvé des hématies nucléées, avec anisocytose, poïkilocytose, polychromatophilie (dans ce dernier cas, mortel, il y avait 1.700.000 hématies, avec leucopénie et 86 % de lymphocytose). Chez S... Louis, il y avait 7 % de très grands mononucléaires anormaux.

En conclusion, on ne peut retenir aucune règle précise de l'étude de la formule blanche, si ce n'est une modification en plus ou en moins du nombre des leucocytes et une prédominance tantôt des polynucléaires, tantôt des lymphocytes.

LA RÉSISTANCE GLOBULAIRE A L'HÉMOLYSE.

La résistance globulaire, dont on connaît l'intérêt dans les ictères hémolytiques avec splénomégalie, ne pouvait être passée sous silence dans cette splénomégalie de l'enfant. Elle est nor-

male d'après MICHELI et GAMNA, G. ÉTIENNE et ses collaborateurs, NEUMANN, SAÏMOVICI, WEISSENBACH et FRANÇON.

Chez C... Juliette, à deux reprises, l'hémolyse initiale a été à 5 et l'hémolyse totale à 3,5, résultats qui concordent avec les opinions classiques qui concluent à l'existence d'une résistance globulaire normale.

LA SÉDIMENTATION DES HÉMATIES.

L'épreuve de la sédimentation des hématies, souvent pratiquée dans les rhumatismes chroniques, a été effectuée dans la maladie de Chauffard-Still. Selon NEUMANN, SAÏMOVICI et VANHOUTTE, elle serait normale le plus souvent, mais certains auteurs l'ont trouvée accélérée, en particulier WEISSENBACH, BENNHOLDT-THOMSEN et STICKL et CIPRIANI CARLO. Chez un malade adulte de GRABER-DUVERNAY, il y eut parallélisme entre l'amélioration clinique et la chute de la vitesse de sédimentation des hématies. Dans le cas de FRANÇON et ses collaborateurs, la sédimentation globulaire, suivant la méthode de WESTERGREN, donnait 59,95 et 127.

L'importance pronostique de la vitesse de sédimentation globulaire est bien connue. WEISSENBACH, FRANÇON, GERBAY et ROBERT l'ont cherchée chez l'un de leurs malades adultes, suivant la méthode de WESTERGREN :

Après	1 heure	6 mm. 5
—	2 heures	18 mm.
—	24 heures	91 mm.

Les auteurs font remarquer que ces chiffres sont normaux, dans un cas grave, ce qui n'est pas en accord avec les opinions de KALHLMETER, RAU et FORESTIER.

Nous avons effectué cette recherche chez C... Juliette en utilisant 1 cm³ de sang recueilli sur 2/10 de cm³ de citrate de

soude à 5 % et l'appareil de sédimentation de LINZEN-MEYER, à pipettes à diamètre intérieur de 5 mm. Voici les résultats obtenus :

Après	1/4 d'heure	: sédimentation inappréciable.
—	1/2 heure	: 3 mm.
—	1 heure	: 6 mm.
—	2 h. 30	: 18 mm.
—	7 h.	: 23 mm.
—	24 h.	: 25 mm.

Les chiffres normaux pour la femme sont tels qu'il y a dépôt de 3 à 7 mm. par heure, et que le dépôt de 18 mm. doit être atteint en 300 à 600 minutes.

Un malade de WEISSENBACH, FRANÇON, ROBERT et GERBAY, avait une sédimentation globulaire accélérée, avec les chiffres suivants (méthode de Westergren) :

1 h.	: 44 mm.
2 h.	: 74 mm.
24 h.	: 116 mm.

On ne peut tirer de conclusion de l'étude de la sédimentation globulaire à cause du petit nombre d'examen, mais cette recherche demande toujours à être faite : peut-être pourrait-on, en s'appuyant sur l'observation de GRABER-DUVERNAY, en tirer des directives pronostiques.

LA SÉROLOGIE.

Syphilis. — La sérologie a été étudiée par de nombreux cliniciens surtout en vue de rechercher la syphilis. Le Bordet-Wassermann est trouvé négatif par presque tous les auteurs, en particulier DEBRÉ, BROCA et Mlle CRÉMIEUX, LESNÉ et ses collaborateurs, SERGENT et MAMOU, L. HARSTON, MAZZEO, BERZACZY, GRABER-DUVERNAY. Nous n'avons trouvé un Bordet-Wassermann positif que chez le malade de MOURIQUAND, Mlle

WEILL et NAUSSAC, chez qui le traitement antisyphilitique ne donna d'ailleurs que peu de résultats, et chez un des malades de NEUMANN.

La sérologie concernant la syphilis a été négative chez C... Juliette et C... André, mais suivant le conseil de LESNÉ la sérologie doit toujours être recherchée, bien que l'on puisse conclure qu'elle est souvent négative.

Gonococcie. — La gono-réaction a été trouvée négative par GRABER-DUVERNAY, VANHOUTTE et par nous-même, chez C... Juliette et C... André.

Tuberculose. — La réaction de Vernes-résorcine était de 58 dans le cas de FRANÇON, BOSONNET et GERBAY.

Chez C... Juliette, elle était de 77 et s'accompagnait d'une réaction de Besredka positive, ce qui est absolument analogue au malade de WEISSENBACH, FRANÇON, ROBERT et GERBAY qui, avec un Besredka positif, avait un Vernes-résorcine à 49. Chez C... André, la réaction de Besredka était négative, mais le Vernes-résorcine à 79. D'ailleurs ce sont les seuls signes en faveur de la tuberculose que nous ayons trouvés. Dans le cas de MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC, le séro-diagnostic tuberculeux était positif 1/15, ainsi que la déviation de complément qui était très positive. D'ailleurs, d'après GRABER-DUVERNAY, on ne pourrait tenir compte de l'épreuve à la floculation à la résorcine, car elle serait augmentée parallèlement à la vitesse de sédimentation des hématies.

En conclusion, on ne peut qu'être frappé de la fréquence des Vernes-résorcine élevés. L'opinion de GRABER-DUVERNAY ne cadre pas avec le cas de C... Juliette qui avait une vitesse de sédimentation normale avec un Vernes-résorcine élevé à 77.

Indice opsonique. — L'indice opsonique du sérum n'a été recherché que par NESS qui a trouvé les résultats suivants :

I : 1,0
II : 0,73
III : 1,3

LES URINES.

Les urines ont été beaucoup moins étudiées que le sang. La présence de sang dans les urines est signalée par ROSENFELD ; BERZACZY a vu la diazo-réaction positive dans les urines, mais il s'agissait d'un cas compliqué d'une paratyphoïde B. La plupart des auteurs ne signalent qu'une *albuminurie* qui n'existerait même qu'au moment des crises (COLLINS, GIBNEY). A titre d'exception, STRAUSS signale un cas de pyurie.

Les *cylindres granuleux* que nous trouvons, d'ailleurs associés à de l'albumine, chez C... Juliette au cours de plusieurs examens, ont déjà été signalés par KŒPLIK en 1910, STRAUSS, ROSENFELD.

Donc, les urinès ne subissent aucune modification caractéristique : l'albuminurie est un phénomène banal chez des malades fébriles et souvent cachectiques. Seule, l'existence de cylindres granuleux appellerait une certaine réserve.

AUTRES RECHERCHES DE LABORATOIRE.

Dans un troisième groupe, nous réunissons les divers examens que nous avons vu signalés au cours de nos recherches bibliographiques.

CUTI-RÉACTION A LA TUBERCULINE DE VON PIRQUET.

En accord avec le conseil que donne DEBRÉ, beaucoup d'auteurs pratiquent l'épreuve de la cuti-réaction à la tuberculine : elle est presque toujours négative (CARRAU et PRADERIE, SAÏMOVICI, BERZACZY, HARSTON, MAZZEO, LESNÉ et ses collabora-

teurs, DEBRÉ, BROCA et Mlle CRÉMIEUX, etc...). Dans le cas de MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC, la cuti était $\pm$ avec un séro-diagnostic et une réaction de déviation de complément positifs. La cuti-réaction était très positive surtout près du genou atteint, dans le cas de LÆDERICH, SAENZ et MAMOU ; mais il s'agissait d'une malade adulte, ce qui enlève beaucoup de valeur à la réaction.

La cuti-réaction à la tuberculine, pratiquée plusieurs fois de suite chez nos trois malades, s'est montrée constamment négative.

On peut donc conclure que, pratiquement, la réaction de Von PIRQUET est négative dans la maladie de Chauffard-Still, mais avec LESNÉ, on ne saurait trop conseiller de la rechercher systématiquement.

MÉTABOLISME BASAL.

Nous avons vu la fréquence avec laquelle on constatait de l'exophtalmie plus ou moins prononcée chez les malades atteints de maladie de Chauffard-Still. Parfois, c'était un véritable syndrome de Basedowisme.

Le métabolisme basal a donc été recherché. WEISSENBACH le trouve chez un adulte augmenté de 44,08 %, tandis que chez le malade de MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC, il était de 38,5 au lieu de 44,5 %. Soulignons la double difficulté que l'on rencontre dans l'établissement du métabolisme basal chez les jeunes enfants : leur indocilité d'une part, la variabilité des chiffres normaux suivant l'âge, et des résultats qui varient suivant les auteurs.

Chez C... Juliette, le métabolisme basal était abaissé de 35 à 26 %, comme dans l'observation de MOURIQUAND.

EXAMEN ÉLECTRIQUE DES MUSCLES ET DES NERFS.

Cet examen ne pouvait manquer d'être pratiqué dans une maladie qui provoquait une atrophie musculaire précoce importante. STILL, dans son mémoire initial, avait, sur 12 cas, trouvé une réaction musculaire brusque chez trois malades ; les réponses des muscles étaient normales dans les 9 autres cas.

Chez C... Juliette, on n'a trouvé aucune modification électrique qualitative ou quantitative des muscles et des nerfs des membres supérieurs et inférieurs ; C... André avait de l'hypohypertrophie des muscles et nerfs de ses membres inférieurs, vraisemblablement en rapport avec l'atrophie musculaire prononcée.

Nous pouvons donc conclure que l'examen électrique des muscles et des nerfs est souvent normal dans la maladie de Chauffard-Still.

TEMPS DE SAIGNEMENT.

Nous ne l'avons vu signalé qu'une fois : BERZACZY l'a trouvé de deux minutes, chez une des malades qui présentait une maladie de Chauffard-Still avec infection paratyphique B associée et leucémie lymphoïde terminale.

PRÉLÈVEMENT NASAL.

Nous ne pouvons pas tirer une conclusion de la présence de bacilles de Loeffler dans les sécrétions nasales du malade de ROSENFELD, et que nous retrouvons chez C... Juliette, car on connaît la fréquence de cette infection latente dans les milieux hospitaliers.

CHIMISME GASTRIQUE.

L'analyse du chimisme gastrique n'a été faite que par JONES, qui a trouvé de l'hypochlorhydrie, fait qui peut s'expliquer facilement chez un sujet cachectique.

PRÉLÈVEMENTS DIVERS.

De nombreux prélèvements par voie sanglante ont été pratiqués, portant sur les ganglions, la rate, la moelle osseuse, les articulations. Ces divers tissus ont subi des manipulations diverses : examen direct, cultures, inoculations à l'animal enfin.

L'étude de la formule de la *moelle osseuse* a été pratiquée en particulier par MICHELI et GAMNA, qui ont constaté la rareté des myélocytes granuleux, ainsi que la pauvreté de l'activité érythro-poïétique. On y constate la présence de petites cellules rondes, d'aspect lymphocytaire, mais le tissu réticulaire n'est

pas augmenté de volume. Nous avons pratiqué cette recherche chez C... Juliette, par ponction sternale, et trouvé 5 % de myélocytes et 3 hématies nucléées pour 100 leucocytes.

La ponction de la rate a été pratiquée par ROSENFELD, mais la culture du tissu splénique est restée stérile dans ce cas.

C'est surtout les examens des ganglions qui ont été pratiqués, soit par ponction, soit par véritable biopsie opératoire.

La ponction ganglionnaire, pratiquée par MALDAGUE, montre la présence de lymphocytes et de lymphoblastes, mais la culture demeure stérile. NEUMANN dans sa thèse a obtenu également des cultures stériles en ensemencement sur des milieux divers (aérobies et anaérobies, sang, milieu de Pétroff, de Sabouraud).

L'examen biopsique des ganglions a été assez souvent pratiqué. Selon NEUMANN, on n'aurait trouvé ni bactérie, ni spirochète à la coupe des ganglions. Mais c'est surtout l'aspect anatomo-pathologique qui a été étudié. Chez le malade adulte de LOEDERICH, SAENZ et MAMOU, il y avait une hyperplasie du tissu réticulo-endothélial, qui rappelait l'aspect des coupes des ganglions de la maladie de Hodgkin, analogie qui avait déjà été signalée par CHEVALIER en 1932. Les auteurs attribuent de l'importance à ce fait, car ils avaient trouvé des bacilles de Koch chez leur malade, et rapprochent ce fait de la théorie qui fait de la lymphogranulomatose maligne un syndrome tuberculeux. La plupart des observateurs comme DEBRÉ, BROCA et LAMY, ne trouvent que des signes d'inflammation banale (BENEDETELLI). Il ne faut évidemment pas tenir compte du résultat de la biopsie de BERZACZY qui montrait les lésions caractéristiques d'une leucémie terminale.

Les inoculations des divers tissus, du sang en particulier, ont été pratiquées aux animaux de laboratoire en vue, soit de reproduire le syndrome, soit de retrouver l'agent étiologique de la maladie de Chauffard-Still. Les inoculations au cobaye sont souvent négatives. BENEDETELLI, LESNÉ et ses collaborateurs n'ont pas de résultat positif, de même que ROSENFELD qui inocule sans succès à cet animal du sang veineux et du sang artériel. Les divers tissus inoculés, rate (JANSEN, GAMNA), ganglions,

sang, liquide articulaire, et à des animaux variés, lapin, souris, cobaye, pigeon, ne donnent aucun résultat. Opérant sur de jeunes cobayes, MICHELI et GAMNA obtiennent cependant une tuméfaction ganglionnaire modérée, avec dilatation des sinus.

Le cas de LOEDERICH, SAENZ, MAMOU, portant sur un malade adulte, est isolé. L'inoculation fut faite avec du tissu ganglionnaire à deux cobayes, et, à deux autres cobayes, avec du liquide retiré par ponction du genou. Après deux mois, on ne signalait aucun résultat ; aux environs du cinquième et du huitième mois, après décès accidentel d'un des animaux inoculés avec du liquide articulaire, on constate sur l'autre des lésions de tuberculose discrète, sans chancre ni adénopathie au point d'inoculation. Ce résultat rappelle celui qui est obtenu avec les infections paucibacillaires.

En concordance avec la plupart des auteurs, l'inoculation du liquide articulaire de C... Juliette n'a pas contaminé le cobaye (et ceci 7 mois après l'inoculation)*.

Les *ponctions articulaires* donnent des résultats variables suivant les auteurs. PARKES-WEBER ne trouve aucun germe alors que dans le cas rapporté par BESSAU et HASSLER il y avait une réaction cellulaire à prédominance lymphocytaire. La ponction du genou de la malade adulte, de LOEDERICH, SAENZ et MAMOU, montre un liquide séro-fibrineux, contenant de nombreux polynucléaires mais aussi des hématies et des lymphocytes ; l'ensemencement en milieu de Lœwenstein fut négatif. CHAUFFARD et RAMOND, par ponction articulaire d'un de leurs malades adulte, recueillent un liquide jaune-vert, contenant un diplobacille, court, effilé, à gram positif ; la culture et les inoculations furent négatives. Les arthropathies de la maladie de Chauffard-Still ne suppurent pas, mais, dans le cas de HARSTON, il y avait au niveau du pouce gauche un pus stérile, en particulier sans bacilles de Koch.

Nous avons pratiqué une ponction articulaire du genou gauche de C... Juliette. C'était un liquide louche, contenant des lymphocytes et du pus. Sa stérilité fut affirmée par l'examen direct, la culture et l'inoculation au cobaye. Cependant, rappelons que

l'existence d'une fracture pathologique fermée de l'extrémité inférieure du fémur pouvait modifier les résultats et motiver l'existence de cet épanchement. Le liquide louche retiré du coude de C... André ne contenait aucun germe et les cultures en furent négatives ; sa formule était constituée par une polynucléose de 60 %.

En conclusion, nous ne pouvons tirer aucun renseignement concernant la nature de la maladie, de l'étude des divers tissus prélevés sur le vivant, et en particulier des ganglions et des épanchements articulaires.

TESTS D'INSUFFISANCE HÉPATIQUE.

NEUMANN a, chez ses deux malades adultes, recherché les signes d'insuffisance hépatique, par le test de la galactosurie alimentaire : normalement ne passeraient dans les urines que 1 à 2,5 % de la dose de galactose ingérée. Il fait absorber à chacun de ses malades, à jeun, 40 grs de galactose dans 200 grs d'eau, à 8 h. du matin.

1^{er} malade :

10 h. : 3 grs 18 de galactose par litre ;

12 h. : néant ;

18 h. : néant ;

8 h. le lendemain : néant.

Il n'y a donc pas d'insuffisance hépatique.

2^e malade :

10 h. : 7 grs 5 de galactose par litre ;

12 h. : 37 grs de galactose par litre ;

18 h. : néant ;

8 h. le lendemain : néant.

La présence d'une quantité importante de galactosurie à la deuxième prise indique l'insuffisance hépatique.

Nous rappelons que chez C... Juliette cette épreuve était normale (élimination de 1,28 % de la dose ingérée).

SPLÉNO-CONTRACTION A L'ADRÉNALINE.

La spléno-contraction à l'adrénaline doit être pratiquée dans un syndrome d'anémie splénomégale. NEUMANN, dans sa

thèse, l'a fait chez son premier malade adulte. Par une injection sous-cutanée de 1 mmgr. d'adrénaline, il constata les modifications hématologiques suivantes :

	<i>Plusieurs jours avant</i>	<i>1/4 h. après adrénaline</i>
Hématies	4.400.000	5.648.000
Leucocytes	10.200	7.500
Hémoglobine	90 %	92 %
Valeur globulaire	1,022	0,81
Poly. neutrophiles	66	67
— basophiles	0	0
— éosinophiles	4	6
Lymphocytes	4	11
Moyens mononucléaires .	7	4
Grands mononucléaires .	3	5
Myélocytes neutrophiles..	3	7
Plaquettes abondantes.		

On obtenait donc :

- une augmentation des hématies,
- une diminution des leucocytes.

Nous avons pratiqué cette recherche chez C... Juliette, mais en ayant soin de faire une numération immédiatement avant l'injection de 1/4 de mgr. d'adrénaline. Que l'on veuille bien se rapporter aux chiffres cités dans l'observation et l'on constatera :

- une légère augmentation du nombre des hématies,
- une diminution du nombre des leucocytes,
- une augmentation des polynucléaires neutrophiles,
- une diminution parallèle des lymphocytes.

NEUMANN fait remarquer que la spléno-contraction lui a donné des résultats différents de ceux obtenus dans le syndrome de Banti, où l'injection d'adrénaline ne modifie pas l'hémo-gramme.

FORMES CLINIQUES

Nous n'étudierons pas ce chapitre en détail, ce qui nous conduirait à une répétition des pages consacrées à la clinique et à l'évolution.

Les formes cliniques de la maladie de Chauffard-Still peuvent être classées suivant la symptomatologie, l'évolution et les associations morbides.

LES FORMES SYMPTOMATIQUES

Dans un premier groupe, on peut réunir les formes classées d'après la symptomatologie. On a voulu décrire à part les formes topographiques, mais celles-ci n'offrent qu'un intérêt minime ; peu importe en effet que la maladie atteigne d'abord certaines articulations et s'étende ensuite à d'autres, peu importe qu'elle soit généralisée d'emblée ou qu'inversement elle se localise primitivement sur les articulations de la moitié supérieure ou de la moitié inférieure du corps ; le syndrome de Chauffard-Still est avant tout polyarticulaire et si quelquefois, une articulation est, en vérité ou en apparence, primitivement touchée, il s'écoule peu de temps avant que d'autres jointures soient atteintes et cela même donne à la maladie son véritable caractère. Dans le même ordre d'idées, on ne saurait multiplier les

formes symptomatiques ; une pareille tendance apporte à la classification plus d'inconvénients que d'avantages ; mais toutefois quelques formes cliniques basées sur l'état du cœur ou de la rate méritent de figurer dans ce chapitre.

La *localisation cardiaque*, assez fréquente, se fait suivant des modalités différentes. STILL, en l'absence de souffle organique, pensait que l'endocarde n'est pas atteint dans le syndrome qu'il décrit : l'examen anatomique lui révéla un simple épaissement de la mitrale. Mais l'endocardite est signalée chez les malades de PARKES-WEBER, POYNTON, HOROWITZ, LICHTFIELD. Le cas classique de DEBRÉ, BROCA et LAMY concerne un garçon de 12 ans qui présentait un cœur hypertrophié, la pointe battant dans le 7^e espace sur la ligne mamelonnaire. Il existait un souffle systolique apexien d'insuffisance mitrale et un souffle diastolique de la base d'insuffisance aortique. On ne constatait pas de panaris d'OSLER et les hémocultures demeurèrent négatives. Cette observation est absolument analogue à celle de C... André qui présentait un souffle apexien et un souffle basal, sans panaris d'OSLER, ni hémoculture positive.

Dans l'endocardite maligne à type Osler, la question se pose d'une forme maligne de l'endocardite de la maladie de Chauffard-Still ou d'un syndrome d'Osler surajouté. SAÏMOVICI réunit dans sa thèse les cas de maladie de Chauffard-Still accompagnée d'endocardite ; il en compte quatre et conclut que cette association rare, mais certaine, ne permet pas de démontrer l'existence d'une relation étiologique entre les deux maladies.

Du point de vue pathogénique, ces faits ont une grosse importance, car c'est sur eux que s'appuient les auteurs qui admettent des relations entre la maladie de Chauffard-Still, le syndrome d'Osler et la maladie de Bouillaud : de même, ils constituent un argument pour les partisans de l'origine streptococcique du syndrome. Il semble que l'on puisse considérer ces formes comme une infection streptococcique surajoutée à une lésion simple primitive, processus analogue à ce qui est bien connu pour le rhumatisme articulaire aigu.

Suivant l'état de la rate, on distingue des formes sans splénomégalie ou avec très grosse rate.

La première est moins fréquente chez l'enfant que chez l'adulte, puisque aucun des malades adultes de CHAUFFARD et RAMOND n'avait de grosse rate. La rate est souvent normale au début de la maladie, et l'on ne s'aperçoit de l'hypertrophie splénique que plus tard, comme le signale CHEVALIER et comme nous l'avons constaté chez S... Louis. Chez C... André, la rate ne fut jamais augmentée de volume, mais avec le précédent auteur, on doit remarquer que « jamais ou presque jamais, la splénomégalie n'apparaît tardivement ».

Les formes avec très grosse rate sont plus rares que les formes avec splénomégalie modérée. C'était le cas de deux malades de GIBNEY. Dans ces cas, il n'y a pas obligatoirement un tableau clinique très accusé, car CHEVALIER signale que la splénomégalie n'est pas parallèle à l'importance des autres symptômes.

De l'étude des nombreuses observations publiées se dégage cette idée que toujours l'atteinte articulaire précède la tuméfaction splénique et ganglionnaire ; ensuite qu'il n'existe pas de formes cliniques dans lesquelles la splénomégalie soit primitive.

LES FORMES ÉVOLUTIVES

On a décrit de nombreuses formes évolutives qui, pour la plupart, n'offrent aucun intérêt. Les seules qui méritent d'être retenues justifient ce choix par des caractères bien particuliers.

Les formes qui guérissent vraiment sont rares, et ont d'autant plus de valeur que la guérison se maintient depuis plus longtemps. Ainsi chez le malade de STOCKES et PISKE, la guérison se maintient sans séquelles durant 10 ans. Mais même dans les cas heureux de guérison datant de plusieurs années, on doit

toujours émettre des réserves au sujet de la possibilité d'un réveil tardif du syndrome. HINGSTON nous dit que son malade « semble en voie de guérison » et qu'un autre « semble être complètement guéri ».

Les formes légères sont caractérisées par une atteinte modérée de l'état général. Ce sont les observations de WEBER, POYNTON, LINDSAY, KOEPLIK et STOKES et PISKE. Les auteurs n'indiquent pas toujours quel sens doit être attribué au mot « amélioration » qu'ils donnent comme conclusion de leur description clinique. Suivant l'un, le malade est très « amélioré », un autre conclut en disant que « l'état général est très amélioré », et un troisième enfin déclare que « actuellement le malade est à peu près guéri ».

Les formes à évolution accélérée sont décrites par les auteurs anglais sous le nom de « Acute rheumatoid arthritis ». Le début en est aigu, les douleurs sont intenses et les déformations se manifestent rapidement. Cette forme serait plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte.

LES FORMES ASSOCIÉES

Les plus intéressantes, en particulier du point de vue pathogénique, sont les formes avec intervention d'un facteur thyroïdien ou parathyroïdien.

On connaît la fréquence de l'exophtalmie dans la maladie de Chauffard-Still, fait qui existait chez C... Juliette et est signalé par ROSENFELD, POLITZER, ELIZALDE et POZZO, BINI, KOEPPE, etc... STILL l'avait constatée sur 4 de ses malades, mais la glande thyroïde était toujours d'un volume normal.* Il en est ainsi dans la plupart des cas, sauf chez le malade de ROSENFELD. On sait l'importance que les auteurs modernes, avec LABBÉ,

attribuent à la mesure du métabolisme basal dans ces cas. Il était augmenté de 44 % chez le malade adulte de WEISSENBACH et FRANÇON ; dans le cas de PAVIA, on constatait des signes légers de Basedowisme. En conclusion, malgré l'existence des troubles oculaires et les faits connus de « rhumatisme thyroïdien », il ne semble pas que l'on puisse attribuer à la glande thyroïde un rôle pathogénique capital dans la maladie de Chauffard-Still.

Les glandes parathyroïdes jouent un rôle important dans la calcification normale et pathologique des os, ainsi que dans certains rhumatismes fibreux. Aucun auteur ne signale de lésions des glandes parathyroïdes et il en était ainsi chez S... Louis. STOLZNER signale un cas avec sclérodermie.

Certains faits sont plus complexes. Le malade de BERZACZY avait une pyohémie à paratyphiques B avec métastases articulaires et leucémie terminale. DEBRÉ, BROCA et LAMY rapportent le cas devenu classique d'une endocardite d'Osler associée au syndrome de Still. Dans le cas de ROHMER, il avait un rachitisme associé, fait que nous retrouvons chez C... Juliette ; notre malade avait des déformations rachitiques du crâne et du thorax ; il semble qu'il s'agisse plutôt d'un rachitisme ancien, indépendant du syndrome de CHAUFFARD-STILL.

DIAGNOSTIC

« Nous ne croyons pas que l'on puisse abuser facilement du diagnostic de maladie de Still ; au contraire, il nous paraît que cette maladie peut être, en réalité, assez souvent méconnue », écrit VANHOUTTE dans sa thèse, et c'est bien l'impression qui se dégage de la lecture des observations publiées.

Les erreurs de diagnostic sont surtout fréquentes au début de la maladie, car, le tableau clinique complet de la période d'état ne prête guère à confusion. Nous verrons donc quels sont les signes qui permettent de poser le diagnostic, et ensuite nous insisterons sur le diagnostic différentiel avec les syndromes pouvant simuler la maladie de Chauffard-Still.

LE DIAGNOSTIC POSITIF

La constatation de la *tétrade classique*, arthropathies, adénopathies, splénomégalie, cachexie, permet d'affirmer le diagnostic. Mais rappelons que la splénomégalie est parfois absente et que la cachexie ne se manifeste pas dès le début. C... André n'a jamais eu de grosse rate et nous devons encore insister sur

les erreurs que peut faire commettre la « poussée évolutive ». Entre deux poussées, le tableau clinique peut s'estomper considérablement. Nous avons constaté, à l'occasion d'un second examen, la disparition de la splénomégalie et des adénopathies chez C... Juliette. C'était l'absence de ces deux signes qui faisait demander à CRUCHET, à l'occasion de la présentation d'une fillette à la Société de Médecine de Bordeaux, comment on avait pu poser le diagnostic de maladie de Chauffard-Still ; BOISSERIE-LACROIX répondit que ces signes avaient antérieurement existé. VANHOUTE également insiste sur les erreurs que peut faire commettre une période d'involution.

Quant aux *signes mineurs*, leur recherche a beaucoup plus d'importance pour une description complète ou pour montrer la diffusion de la maladie dans tout l'organisme, que pour confirmer un diagnostic.

LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

Il est souvent complexe, surtout au début. D'ailleurs, dès maintenant, nous devons dire que nous étudierons comme un diagnostic différentiel ce qui est considéré par d'autres comme un diagnostic étiologique. En effet certains auteurs envisagent l'affection décrite par STILL comme un syndrome à causes multiples. Nous ne reviendrons pas sur ces faits.

La constatation d'arthropathies et de tuméfactions splénique et ganglionnaires constitue les étapes nécessaires du diagnostic. Adénopathies et splénomégalie d'une part, arthropathies d'autre part, sont deux étapes cardinales du diagnostic. Sans doute, en parlant de la mégalosplénie et de l'hypertrophie des ganglions, faut-il envisager parfois les maladies du système lymphatique ou de la rate. Pratiquement l'attention du clinicien doit être particulièrement attirée par l'état des articulations et les problèmes de diagnostic qui s'y rattachent.

A) LE DIAGNOSTIC AVEC LES MALADIES ARTICULAIRES.

Les erreurs sont ici parfois difficiles à éviter. Il y a d'ailleurs des cas limites, tel celui de WEISSENBACH où le syndrome de Chauffard-Still, survenu chez une jeune hérédosyphilitique, guérit en six mois par un traitement spécifique.

a) *Diagnostic avec la maladie de Bouillaud :*

Les signes communs sont parfois nombreux : l'âge, la fièvre, l'atteinte périarticulaire douloureuse sans tendance à la suppuration, l'atteinte de l'état général. L'erreur a été commise chez deux de nos malades.

Les signes différentiels sont d'ordre clinique ou anatomique.

1) *Cliniques* (LONGO et THOMPSON) : Il n'y a pas d'adénopathie ni de splénomégalie dans la maladie de Bouillaud, mais l'on sait que ce dernier signe est souvent assez tardif.

Le cœur est touché dans les deux cas, mais différemment. Alors qu'il est rarement atteint et que sa lésion est latente dans la maladie de Still, il est souvent lésé et selon une symptomatologie classique nette dans la maladie de Bouillaud ; dans ce dernier cas il y a souvent pancardite.

Il existe des nodules de MEYNET dans les deux cas, mais la rareté de ces manifestations cutanées fait de ce signe un appui de peu de valeur.

L'atteinte articulaire est mobile dans le rhumatisme articulaire aigu, alors qu'elle se fixe avec prédilection sur les mêmes articulations dans la maladie de Still. Enfin, la tendance plastique ankylosante ne se retrouve pas dans la maladie de Bouillaud, bien qu'il existe des rhumatismes chroniques fibreux secondaires à cette dernière ; la tendance à prendre des types régionaux ne se rencontre pas dans le rhumatisme articulaire aigu.

2) *Anatomiques* : Ils n'ont pas de valeur pratique et reposent sur la constatation du nodule d'Ashoff dans le rhumatisme articulaire aigu.

Mais toutes ces différences sont souvent minimales, et CHEVALIER conclut qu'« aucun argument ne permet de séparer les deux maladies, mais aucun ne permet de les identifier ».

b) *Diagnostic avec les arthropathies tuberculeuses.*

Suivant LANCE, « le diagnostic n'a jamais été fait au début de la maladie : alors qu'une seule articulation était prise, on pensait le plus souvent à de la tuberculose ostéo-articulaire ». Ainsi on plâtra le genou du malade de HINGSTON. Le malade de MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC avait été considéré comme atteint de rhumatisme tuberculeux.

Ce rhumatisme tuberculeux est polymorphe et prend suivant les cas le type de polysynovite chronique, de polyarthrite ankylosante et déformante. Les adénopathies sont parfois suppurées et il y a souvent des lésions osseuses bacillaires. Le diagnostic sera ici confirmé par les examens de laboratoire : cuti et intra-dermo-réactions à la tuberculine, recherche des bacilles de Koch dans les divers tissus.

Signalons l'erreur qui a été commise chez S... Louis et que rappelle NEUMANN en disant que la localisation initiale aux vertèbres du cou peut simuler un début de mal de Pott cervical.

c) *Diagnostic avec les arthropathies syphilitiques.*

Les arthropathies syphilitiques sont pauci-articulaires, et atteignent surtout les grosses articulations. Il peut aussi exister dans la syphilis de la splénomégalie et des adénopathies disséminées. Mais la sérologie et surtout le traitement d'épreuve, pierre de touche, seront les meilleurs agents de diagnostic.

d) *Diagnostic avec les arthropathies gonococciques.*

Ce diagnostic est rarement à faire chez l'enfant, à cause de la rareté relative de la blennorragie à cet âge. On constate la même tendance plastique ankylosante dans les deux maladies ; mais les différences cliniques s'arrêtent là. La recherche de la porte d'entrée du gonocoque (vulvovaginite, ophtalmie) tranchera les hésitations.

e) *Diagnostic avec le rhumatisme déformant.*

C'est ici plutôt un diagnostic étiologique du rhumatisme déformant, puisque la maladie de Still entre dans ce cadre. Il faut rechercher les autres signes, adénopathies et splénomégalie en

particulier, et, avec VANHOUTTE, se rappeler la « nécessité, devant un rhumatisme chronique déformant de l'enfant, de penser toujours à la possibilité d'une maladie de Still ». Mais souvent des formes de passage montreront, selon WEISSENBACH, « combien peut être fragile la barrière qui sépare le syndrome de Chauffard-Still des autres variétés du rhumatisme chronique progressif infectieux ».

f) *Diagnostic avec les arthrites hémophiliques.*

Ce sera surtout le tableau de l'hémophilie, confirmée par la recherche des tests sanguins, qui fera la différenciation.

B) LE DIAGNOSTIC AVEC CERTAINES MALADIES SPLÉNO-GANGLIONNAIRES.

Dans la pratique, on ne saurait confondre la maladie de Chauffard-Still avec une des maladies spléno-ganglionnaires, les leucémies ou la maladie de Hodgkin. Ces affections présentent des symptômes cliniques et hématologiques bien particuliers et dont les traits accentués ne permettent pas la confusion avec la maladie de Still.

Toutefois, deux réserves méritent d'être formulées. Tout d'abord, dans la maladie de Hodgkin, l'atteinte articulaire paraît exceptionnelle ; on signale seulement des localisations osseuses, qui pourraient, dans les épiphyses, faire croire à une arthropathie. En second lieu, la présence d'une cellule de Sternberg avait été affirmée par un anatomo-pathologiste distingué dans un ganglion prélevé par LAEDERICH et SAENZ et la confusion est donc possible histologiquement ; mais le clinicien qui tient en main tous les éléments du tableau clinique peut redresser cette erreur.

Enfin, il convient de rappeler le cas de BERZACZY : cet auteur a signalé l'association de maladie de Still et d'une leucémie lymphoïde.

C) DIAGNOSTIC AVEC LES SYNDROMES VOISINS.

Nous classons sous le nom de « syndromes voisins » avec NEUMANN, certaines affections rares, qui peuvent, soit par la splénomégalie, soit par les arthropathies, soit par les adénopathies, simuler la maladie de Chauffard-Still.

a) *Rhumatisme chronique familial infantile.*

Décrit par MARINESCO, ce syndrome rare apparaît vers la fin de la première année, et débute par les articulations distales des membres. Dans ce cas, les os étaient décalcifiés à la radiographie.

Mais MARINESCO, qui a constaté le même tableau classique chez deux frères et une sœur, remarque les différences avec la maladie de Still, fébrile, avec adénopathies et splénomégalie, ne débutant jamais avant 15 mois.

b) *Rhumatisme biliaire de GILBERT ET FOURNIER.*

Il est rare chez l'enfant, mais rappelons l'existence relativement fréquente de l'hépatomégalie et de l'ictère dans la maladie de Still. Suivant CHEVALIER, « le rhumatisme biliaire de Gilbert et Fournier est identique à la polyarthrite de Chauffard-Still » et il écrit : « Seule une différence de terminologie et de classification a jusqu'ici empêché d'identifier au syndrome qui nous occupe la forme rhumatismale de la maladie de Hanot ».

Le problème diagnostique pourrait se poser, car, suivant CHEVALIER, « les enfants présentent souvent une forme de cirrhose biliaire à prédominance splénique ; les ganglions sont souvent engorgés, les hémorragies fréquentes ».

c) *Splénomégalie primitive avec arthropathies* *(Maladie de Banti).*

Dans la maladie de Banti, qui se rencontre chez l'enfant et même le nourrisson, il peut exister des arthropathies. Les signes communs sont donc la splénomégalie, l'anémie, le retard de développement, l'atteinte articulaire. Dans la maladie de Banti, le foie est petit et la spléno-contraction est toujours négative.

d) *Splénomégalie primitive avec adénomégalias.*

Ce syndrome, qui se rencontre à tous âges, est caractérisé par des adénopathies symétriques et bilatérales comme dans la maladie de Still, et possédant les mêmes caractères cliniques et histologiques. L'évolution de l'affection se fait par poussées comme dans le syndrome de Still.

Mais, contrairement à la maladie de Chauffard-Still, la splénomégalie, « primitive », précède les lésions ganglionnaires de plusieurs années.

e) *Syndrome de Felty.*

Dans un récent article, SINGER et LÉVY envisagent, chez l'adulte, l'étude de ce syndrome, qui se confondrait avec la maladie de Chauffard-Still, et serait caractérisé par une arthropathie déformante, avec splénomégalie, adénopathies, leucopénie et pigmentation. Ils ont trouvé dans les deux cas qu'ils décrivent, une hémoculture positive pour le streptococcus viridans. Du point de vue anatomique, il existait une augmentation des cellules plasmatiques de la rate. La moelle osseuse était envahie par des granulocytes ; on constatait, en outre, des lésions de glomérulo-néphrite avec une myocardite comprenant des nodules d'Aschoff. Les auteurs concluent à l'existence d'une septicémie à forme lente, vraisemblablement causée par le streptococcus viridans mais pouvant l'être aussi par d'autres germes.

En conclusion, nous voyons que nombreux sont les cas limites. Aussi, G. ÉTIENNE, DROUET, LOUGOT et RICHON écrivent-ils avec raison : « Il est à présumer, du reste, que la recherche systématique de l'adénopathie et de la splénomégalie chez les jeunes rhumatisants chroniques, en multipliant les cas de ce curieux syndrome, contribuera à en établir la nature. » Mais, on devra se rappeler le conseil de DEBRÉ : « Étant donné que nous n'avons, ni démonstration bactériologique, ni épreuve biologique, pour définir d'une façon rigoureuse le diagnostic de maladie de Still, il semble très important de ne poser ce diagnostic que dans le cas où le tableau clinique est bien celui qui a été vu par l'auteur anglais ».

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

LES CONDITIONS D'APPARITION.

La maladie de Chauffard-Still est rare chez l'enfant. En particulier, les cas publiés en France ne sont guère nombreux ; en 1932, il n'y avait que quatre cas publiés : ROHMER (1922) ; DEBRÉ, BROCA et LAMY (1930) ; BABONNEIX et Mlle LÉVY (1931) ; LESNÉ, HUBERT et CLÉMENT (1931).

Les malades ont surtout été observés en Italie et dans les pays anglo-saxons : on connaît la prédilection des syndromes « rhumatismaux » pour cette dernière race.

L'âge de début se situe avant la deuxième dentition. Dans le mémoire de STILL, sur 12 cas, 10 avaient débuté avant 6 ans, et 8 dans les trois premières années. Le plus jeune enfant observé par STILL avait 15 mois, et suivant DEBRÉ, BROCA et LAMY, l'affection ne débiterait jamais avant cet âge. L'on peut dire que la majorité des cas débute entre deux et six ans, ce qui est confirmé par la plupart des auteurs. Un cas de GENTILI débute avant deux ans ; le malade de MOURIQUAND avait vingt mois ; les cas débutent avec la même fréquence dans l'enfance, l'adolescence et après 25 ans.

Dans 66 % des cas rapportés par STILL, il s'agissait de filles : sept sur douze. Cette prédominance était donc peu importante,

et d'après CHEVALIER, qui se base aussi sur les statistiques d'adultes, il s'agirait surtout de sujets du sexe masculin. On peut donc conclure qu'il n'y a pas de prédilection nette pour un sexe.

L'*influence saisonnière* est signalée par beaucoup d'observateurs qui remarquent (et nous avons pu vérifier ce fait sur un de nos malades) que le début, ainsi que les poussées évolutives, se manifestaient surtout au printemps, avec sédation durant l'été (ce qui se remarque pour tous les syndromes rhumatismaux).

LES ANTÉCÉDENTS.

HÉRÉDITAIRES. — Chaque auteur signale les antécédents de son malade, mais la fréquence de certaines maladies ne constitue pas toujours la preuve d'une relation de cause à effet entre elles et le syndrome de Still. Le « rhumatisme », avec toute l'imprécision que comporte ce terme, est mentionné chez les ascendants par PARKINSON, JORDAN et BARCLAY, NESS, tandis que NEWLIN relève des antécédents familiaux goitreux ; à ce sujet, rappelons que plusieurs auteurs ont retrouvé des signes de Basedow ou de myxœdème avec modification du métabolisme basal (STRAUSS, STOLZNER).

L'existence d'avortements est parfois signalée, en particulier par MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC. Dans ce cas, la naissance du petit malade avait été précédée de trois fausses couches, qui s'expliquaient par la syphilis des parents, puisque l'enfant avait eu un Wassermann positif. CARRAU et PRADERIE signalent les mêmes faits, mais sans en préciser la cause, alors que dans le cas de CARROL et NELSON il y avait eu des manœuvres abortives. Chez C... Juliette, nous retrouvons cette notion d'avortements antérieurs que nous pensons avoir été simplement causés par des fautes d'hygiène durant la grossesse chez une femme de la campagne.

La syphilis, en effet, n'est pas signalée souvent : VELASCO BLANCO et CARLOS MONTAGNA rapportent qu'on a fait suivre aux parents un traitement malgré la négativité de la sérologie. Connaissant la complaisance avec laquelle on incrimine la syphilis, on ne peut qu'être frappé de la rareté avec laquelle elle est signalée par les auteurs ; c'est que vraisemblablement elle ne joue aucun rôle.

En conclusion, on ne peut tirer de l'étude des antécédents héréditaires aucune indication concernant la nature de la maladie de Still. Cependant, le cas classique de WEISSENBACH, une jeune fille de quinze ans, hérédo-syphilitique, qui fut guérie en cinq mois par un traitement spécifique et endocrinien, montre l'importance de leur étude systématique.

Des *cas familiaux* de maladie de Chauffard-Still ont été signalés par certains auteurs. Faut-il les interpréter comme des conséquences de la contagion ou plutôt comme une modalité héréditaire ? ROHMER signale deux observations dans une même famille. R. ARMSTRONG a été le témoin de cas semblables, chez des frères et des sœurs, durant quatre générations.

PERSONNELS. — Etant donné la fréquence de certaines infections de l'enfance, il est difficile de leur attribuer un rôle pathogénique, quand on les découvre dans les antécédents de ces malades. Selon HUET, on retrouverait le rhumatisme articulaire aigu dans une proportion de 25 % environ. Mais quand on sait la fréquence avec laquelle la maladie de Chauffard-Still simule, au début, la maladie de Bouillaud, on ne peut qu'être très réservé dans l'appréciation de cette proportion. On retrouve parfois la scarlatine (CARRAU et PRADERIE, DEBRÉ, BROCA et Mlle CRÉMIEUX), les oreillons (LITCHFIELD), la rougeole.

Certaines infections sont signalées immédiatement avant l'écllosion de la maladie : la rougeole, par NESS, KÖPPE, PARKINSON ; des phénomènes pulmonaires par COLLINS, PARKINSON ; des atteintes cardiaques par POYNTON et PARKES-WEBER. Suivant LANCE, « le plus souvent on signale presque immédiatement avant le début des accidents une maladie infectieuse ».

LINDSAY est plus explicite lorsqu'il dit : « Enfin, presque

toujours, on trouve un foyer infectieux, une suppuration dans un point quelconque de l'organisme. » Mais l'auteur ne précise, ni le germe en cause, ni le siège de la suppuration. Nous avons été frappé de la fréquence avec laquelle on retrouve des foyers infectieux au niveau des voies digestives supérieures. Deux de nos malades avaient un très mauvais état dentaire, et le troisième a vu l'éclosion du syndrome précédé d'une angine. De l'étude des antécédents personnels chez nos malades, nous n'avons recueilli aucune particularité digne de retenir l'attention. STILL, les recherchant chez ses douze petits malades, trouve cinq fois la tuberculose, quatre fois le rhumatisme articulaire aigu. CHEVALIER remarque que l'on ne retrouve pas chez les enfants des manifestations pouvant rentrer dans le cadre de l'« arthritisme ». STILL pense que l'alimentation et les conditions de milieu social ne jouent aucun rôle.

RECHERCHE DE L'AGENT CAUSAL ET DE SON MODE D'ACTION.

Nous abordons le sujet qui, pour beaucoup d'auteurs, présente le plus d'intérêt actuel dans l'étude de la maladie de Chauffard-Still, intérêt spéculatif auquel s'ajoute l'espoir de trouver une thérapeutique spécifique.

Chacune des principales causes morbides déjà connues est soutenue par les divers auteurs, à l'aide d'arguments cliniques, expérimentaux, anatomiques, bactériologiques.

Cette étude complexe a été divisée en plusieurs parties. Nous rapporterons d'abord les diverses opinions étiologiques et pathogéniques, ce qui nous amènera à discuter les agents variés incriminés, le terrain et les modalités d'action. Nous examinerons ensuite, en rapportant l'opinion de plusieurs auteurs, si le tableau clinique et humoral présente une réelle individualité, et en par-

ticulier, s'il faut le considérer comme une maladie à germe spécifique ou un syndrome à étiologies multiples. Enfin, nous étudierons les rapports que certains cliniciens ont voulu établir entre la maladie de Chauffard-Still et des maladies ou syndromes similaires.

LES AGENTS MORBIDES INCRIMINÉS.

Chacun des principaux agents morbides a été retenu ; nous rapporterons les preuves qui sont en faveur de leur existence et les faits qui les infirment. La plupart des auteurs, avec WEISSENHACH et ses collaborateurs, en font un « syndrome, l'origine infectieuse paraissant d'ailleurs la plus probable ». C'est aussi l'opinion de VANHOUTTE.

INFECTIONS.

Le streptocoque. — « On admet en général en Angleterre, et cette opinion repose sur des arguments anatomiques et cliniques, que l'affection est probablement liée à une infection streptococcique », dit BACH, parlant de la maladie de Chauffard-Still. Une telle opinion est facilement comprise lorsqu'on sait le grand rôle que les anglo-saxons attribuent au streptocoque dans les syndromes rhumatismaux, par le mécanisme de la « focal infection » des voies aéro-digestives supérieures.

En faveur de la théorie streptococcique, nous pouvons admettre les faits suivants. Les altérations bucco-pharyngées sont fréquentes chez ces malades, souvent fébriles. Nombreux sont les examens de laboratoire qui montrent la présence du streptocoque. ISEKE, en 1923, trouve un streptocoque non hémolytique à l'hémoculture durant la vie du malade, et, avec les pièces anatomiques, obtient une culture pure de streptococcus viridans, chez son malade décédé de broncho-pneumonie. C'est ce même germe que décèlent, pendant la vie, REIMOLD et STOEGER, d'une part, LEICHTENTRITT d'autre part, au cours d'une période d'apyrexie, ce qui l'engage à croire à l'origine streptococcique de la maladie de Still. C'est aussi l'opinion de GALLERANI UBALDO qui trouve dans le sang un streptocoque en chaînettes, culti-

vable uniquement sur bouillon peptoné. CHAUFFARD et RAMOND, dès 1896, avaient isolé, à la ponction d'un genou, un diplocoque étroit qu'ils ne purent cultiver.

Les auteurs allemands pensent que l'agent causal serait un streptococcus viridans, non hémolytique in vitro, mais seulement dans le sang circulant, et non virulent pour les animaux de laboratoire.

Les Américains, avec RICHARDSON, rattachent la maladie de Still au rhumatisme chronique et la plupart des auteurs (NEUMANN, MULLER, GRUMBACH) pensent que l'agent du rhumatisme chronique est le streptocoque, streptocoque qui pour CECIL serait intermédiaire à l'hémolytique et au viridans. ROSENOW affirme cette opinion en trouvant, par biopsie ganglionnaire, du streptocoque dans 63 % des cas de rhumatisme chronique infectieux. BENNHOLDT-THOMSEN et STICKL pensent que la maladie de Chauffard-Still est une forme septique et sournoise dont l'agent appartient au groupe du streptocoque viridans ; ils trouvent un germe différent du streptococcus de SCHOTTMULLER, par sa résistance à la chaleur et au taurocholate de soude.

Rappelons que l'analogie clinique et évolutive avec la maladie d'Osler est un des arguments en faveur de la théorie streptococcique, et STRAUSS soutient que la maladie de Chauffard-Still serait une septicémie à streptocoque atténué. Le cas observé par Mme HUET, dans lequel les deux syndromes étaient associés, doit être rapproché de ces constatations. Tous nos efforts pour déceler le streptocoque ont été vains ; mais nous ne pouvons nous empêcher de signaler l'amélioration que nous avons obtenue par le chlorhydrate de sulfamido-chrysoïdine considéré par beaucoup comme un médicament spécifique du streptocoque.

Contre la théorie streptococcique, on invoque des arguments tirés de l'inconstance des lésions rhino-pharyngées et des hémocultures positives (fait qu'ISEKE explique par le pouvoir bactéricide du sérum). Enfin, les lésions cardiaques, constatées cliniquement et après la mort, revêtent le caractère de l'endocardite simple ; ce fait constituerait une analogie avec la maladie de Bouillaud plutôt qu'avec l'endocardite maligne du type Osler.

En conclusion, on ne peut qu'être frappé des arguments cliniques et expérimentaux qu'apportent les auteurs qui soutiennent la théorie de l'origine streptococcique. L'allure clinique de nos malades, malgré la négativité des hémocultures, nous la fait considérer comme la plus vraisemblable.

La tuberculose. — Les arguments en faveur de l'origine tuberculeuse sont de divers ordres.

Les recherches bactériologiques montrent le bacille de Koch dans les ganglions sus-articulaires chez les sujets de NOEGELE, MICHELI et GAMNA ; EDSALL signale, dans les ganglions, des bâtonnets acido-résistants ressemblant au bacille de Koch, mais non pathogènes pour le cobaye. Dans un autre cas, MULHOFER trouve un bacille unique.

L'expérimentation, avec LOEDERICH, SAENZ et MAMOU, montre que l'inoculation du ganglion inguinal d'un malade adulte donne une tuberculisation lente, type SAENZ, COSTE et COSTIL. *L'anatomie pathologique*, par biopsie ganglionnaire chez ce même malade, montre une hyperplasie du tissu conjonctif, avec de nombreux histiocytes, dont certains rappelaient la cellule de Sternberg, à telle enseigne qu'un anatomo-pathologiste averti avait porté le diagnostic de maladie de Hodgkin. La cuti-réaction à la tuberculine était positive, surtout près du genou. L'analogie entre les cellules observées sur la préparation ganglionnaire et la cellule de Sternberg constitue un argument en faveur de l'origine tuberculeuse, car on sait que pour un certain nombre de cliniciens, la maladie de Hodgkin serait due au bacille de Koch. Selon LOEDERICH et ses collaborateurs, ce cas « prouve l'existence d'un rhumatisme tuberculeux à type Chauffard-Still ».

La clinique apporte des preuves, avec le malade de PISKE, décédé de tuberculose pulmonaire. MOURIQUAND, parlant du rhumatisme tuberculeux de l'enfant, cite un cas de JOHANNESSEN, dont le tableau clinique est typiquement celui de la maladie de Chauffard-Still et qui meurt de tuberculose pulmonaire.

Le laboratoire enfin donnerait des arguments en faveur de cette théorie. WEISSENBACH, au sujet d'un de ses jeunes malades

pense que « malgré l'absence d'antécédents héréditaires et personnels, bien que tout signe pulmonaire fasse défaut, le syndrome humoral apporte un certain appui à cette conception (tuberculeuse) : la réaction de Besredka est une fois positive et à une autre reprise très faiblement positive et d'autre part, il y a une dissociation entre les chiffres élevés de la sédimentation globulaire et du Vernes-résorcine et la valeur normale des globules blancs, des polynucléaires et des éosinophiles, formule d'analyse sur laquelle avec L. PERLES et J. MARTINEAU, nous avons attiré l'attention. » Rappelons que chez C... Juliette, nous avons une réaction de Besredka positive avec un Vernes-résorcine élevé, et chez C... André un Vernes-résorcine élevé.

Une *opinion intermédiaire* est soutenue par certains, MULHOFER, POLITZER : ce dernier pense que l'on aurait affaire à un « rhumatisme métatuberculeux », s'appuyant sur un cas qui aurait commencé comme une maladie de Chauffard-Still et se serait transformé en ostéo-arthrite tuberculeuse.

Les *arguments contre l'origine tuberculeuse* sont tirés des mêmes méthodes que les précédents. L'*examen anatomique* n'a jamais montré la nature bacillaire du syndrome à ISEKE et STRAUSS. La cuti-réaction à la tuberculine de Von PIRQUET est souvent négative (CARRAU et PRADERIE, SAÏMOVICI, BEZACZY, HARSTON, MAZZEO, LESNÉ, DEBRÉ, NESS, KËPPE, PARKES-WEBER) : on connaît la valeur primordiale de ce test chez l'enfant. L'*inoculation au cobaye* de sang et de suc ganglionnaire s'est montrée négative dans les quatre cas de GRABER-DUVERNAY ; cependant cet auteur rappelle le conseil de COSTES de surveiller l'animal au moins pendant un an. Parlant des inoculations, LOEDERICH, SAENZ et MAMOU font remarquer « combien il s'impose de reprendre l'étude expérimentale de cette affection en tenant compte désormais de la nécessité d'observer plus de huit mois les cobayes inoculés avant de conclure négativement ». Chez C... Juliette, l'animal était encore sain sept mois après l'inoculation. Le *laboratoire* n'apporte pas des arguments décisifs pour GRABER-DUVERNAY qui pense que l'on ne peut tenir compte de la réaction de floculation à la résorcine, qui est élevée paral-

lèlement à la vitesse de sédimentation globulaire. MICHELI et GAMNA dénie « tout rapport entre l'infection tuberculeuse et la forme du Still-Chauffard ». COSTA pense que « l'ensemble de ces constatations n'est guère en faveur de la nature tuberculeuse du syndrome de Chauffard-Still chez l'enfant ». C'est aussi l'opinion de Mme FREJMAN, qui, sur les 30 cas colligés dans sa thèse, n'a pas trouvé une seule observation où l'étiologie tuberculeuse soit évidente.

En somme, nous voyons que les auteurs ne sont pas d'accord sur le rôle de la tuberculose, mais que la majorité semble l'écarter.

La syphilis a été incriminée par quelques auteurs. Le cas de WEISSENBACH est classique : il concerne une jeune fille qui présentait des signes de syphilis congénitale et dont la maladie de Chauffard-Still fut guérie après six mois d'un traitement anti-syphilitique associé à l'opothérapie ; mais ce cas paraît isolé. La médication spécifique n'a pas donné de résultat chez un malade de MOURQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC dont la sérologie était positive. Trois hypothèses se présentent à l'esprit : ou bien il s'agit d'une coïncidence de maladie de Still chez un enfant atteint de syphilis congénitale, ou bien la réaction sérologique est illégitime et non pathognomonique, ou bien encore, la maladie de Still n'offre aucune prise au traitement dirigé contre la syphilis. Déjà en 1914, se fondant sur les recherches de NEWLIN, de PARKINSON, de GIBNEY et de COLLIN, LANCE signale que la réaction de Bordet-Wassermann est toujours négative.

Le gonocoque. — Chez l'adulte, dans la genèse de la maladie de Chauffard-Still, on a incriminé parfois le gonocoque de Neisser, dont on sait la tendance à provoquer des arthropathies plastiques. L'existence, rare il est vrai, d'une tuméfaction ganglionnaire dans le rhumatisme gonococcique, constitue un lien avec la maladie que nous étudions. Mais, pour admettre cette étiologie, il faudrait que le microbe fût plus fréquemment isolé dans une vulvo-vaginite concomitante ; or, cette éventualité est

exceptionnelle. On ne peut donc, pratiquement, retenir la responsabilité du gonocoque dans la maladie de Chauffard-Still. Cette opinion est également formulée par CHEVALIER et Mme FREJMAN. GRABER-DUVERNAY a signalé le caractère négatif de la gono-réaction chez l'adulte. Nous avons observé le même résultat chez C... Juliette et C... André.

Origine rhumatismale aiguë (maladie de Bouillaud).

Le syndrome de Chauffard-Still ne serait-il pas une forme clinique subaiguë de la maladie de Bouillaud ? Les arguments que les *défenseurs de cette théorie* invoquent sont multiples.

Arguments cliniques. — Selon HUET, on retrouverait le rhumatisme articulaire aigu dans les antécédents d'un quart des malades. Les lésions cardiaques ne sont pas souvent signalées du vivant du sujet, elles sont cependant rencontrées : elles prennent, comme dans la maladie de Bouillaud, le type de l'endocardite plastique non maligne ou de la péricardite adhésive. L'atteinte des articulations est surtout périarticulaire dans les deux maladies. Enfin, dans un quart des cas environ, la maladie de Chauffard-Still présente un début qui rappelle absolument une attaque de rhumatisme articulaire aigu. Les nodules de MEYNET, pathognomoniques de la maladie de Bouillaud, ont été retrouvés chez plusieurs malades, en particulier par BABONNEIX chez une fillette qui présentait des nodosités épicroaniennes, et par PARAF dans un cas où l'hémoculture montra la présence de streptococcus viridans. De petites nodosités intradermiques sont signalées chez le malade dont l'observation figure dans la thèse de SAÏMOVICI.

Arguments anatomiques. — C'est ici que la constatation fréquente de lésions cardiaques prend la valeur d'un argument important ; endocardite et péricardite présentent les mêmes caractères que dans la maladie de Bouillaud.

De même, l'examen histo-pathologique des nodosités cutanées rappellerait absolument l'aspect des nodosités de MEYNET, selon CAREY COOMBS et DEBRÉ, qui avait examiné les lésions prélevées sur la malade de BABONNEIX et Mlle LÉVY.

LEMIERRE pense que la maladie de Chauffard-Still serait due à un virus, sinon identique, du moins voisin de celui du rhumatisme articulaire aigu.

Il faut reconnaître que l'on peut invoquer des *arguments cliniques, thérapeutiques et anatomiques contre cette théorie*.

Il n'est pas dans l'habitude de la maladie de Bouillaud d'entraîner de l'ankylose avec déformations articulaires tenaces, et, selon NOBÉCOURT, les rhumatismes articulaires aigus transformés en arthropathies chroniques sont absolument exceptionnels. De même, il est très rare de constater des adénopathies dans le rhumatisme articulaire aigu. Le second argument, souvent invoqué, est le suivant : le salicylate de soude est habituellement inefficace dans la maladie de Chauffard-Still, si l'on excepte le cas heureux de LEMIERRE ; cet échec du traitement d'épreuve est un argument de grosse valeur, mais on fait observer que le salicylate de soude exerce un effet sédatif sur de nombreuses manifestations rhumatoïdes et c'est une objection contre la spécificité de ce corps chimique. Enfin, *argument anatomique*, le nodule d'Aschoff, considéré par beaucoup comme une lésion spécifique de la maladie de Bouillaud, n'a jamais été trouvé dans le myocarde ; mais suivant CHEVALIER, les recherches n'ont pas été assez poussées.

En conclusion, avec la majorité des auteurs, on peut penser qu'il n'existe pas d'argument probant qui permette d'établir un rapport entre les deux maladies. Ce fait s'explique en partie par l'ignorance où nous sommes de l'agent causal des deux états morbides.

Origine scarlatine. — Nous ne faisons que signaler l'opinion qui fait un rapprochement avec le rhumatisme scarlatin, syndrome rare et dû à une maladie qui a plutôt une influence favorable sur l'évolution de la maladie de Chauffard-Still.

Agent spécifique inconnu. — Opinion ancienne, puisqu'elle est soutenue par STILL dès 1897, c'est la théorie à laquelle se rallient les auteurs qu'aucune des explications précédentes ne satisfait.

C'est l'opinion de BARCLAY, NESS, STRAUSS, MICHELI et GAMNA, POLITZER, qui pensent à l'existence d'un virus inconnu. BACH déclare que « d'après les recherches de laboratoire, nous sommes contraints de regarder ce syndrome comme d'étiologie encore inconnue ». Pour beaucoup, l'origine infectieuse est probable : il y a « des présomptions sérieuses en faveur de la nature infectieuse de la maladie », écrivent CHAUFFARD et RAMOND. Selon CHEVALIER, cette maladie « possède tous les caractères d'une maladie infectieuse ».

Le résultat négatif des recherches entreprises, le caractère incertain des constatations effectuées, la difficulté qu'on éprouve à interpréter par un même raisonnement les différents cas signalés, tout cela a conduit les observateurs à admettre que cette maladie, qui possède tous les caractères d'une maladie infectieuse, est due à un germe inconnu.

NÉOPLASIE.

L'origine néoplasique est rarement reconnue par les auteurs. Cependant, COSTA relate, chez l'adulte, une observation dans laquelle la biopsie ganglionnaire montra l'existence d'un séminome ; à propos de ce cas, LESNÉ rapporte avoir vu, à l'Hôpital Trousseau, un enfant qui présentait une fausse maladie de Still d'origine néoplasique.

DUVOIR et FOLLET pensent que cette origine néoplasique est vraisemblable, et que les arthropathies de la maladie de Chauffard-Still rappellent les « rhumatismes dits protéiniques développés au moment d'un essaimage néoplasique remarquablement précoce, intense et étendu ».

LES DIVERSES MODALITÉS D'ACTION.

Ayant envisagé les différents agents pathologiques qui ont été incriminés à l'origine de la maladie de Still, nous allons étudier maintenant le mode d'action supposé de ces germes et la nature du terrain qu'ils envahissent.

Rôle de l'intoxication. — Suivant LORENZINI, la maladie de Chauffard-Still serait due à une intoxication endogène d'origine intestinale. Ce mécanisme n'est pas invoqué par d'autres auteurs.

Rôle de l'infection focale. — Rapprochée de la théorie streptococcique par les auteurs américains, cette opinion a pour conséquence thérapeutique l'ablation opératoire des foyers responsables, surtout au niveau des voies aéro-digestives supérieures.

FINKELSTEIN est un des défenseurs les plus ardents de cette pathogénie à départ septique dentaire, tonsillaire et sinusien. Les arguments cliniques tirés de la fréquence des foyers septiques buccaux dans la maladie de Chauffard-Still ne sont pas toujours corroborés par les arguments thérapeutiques : ablations dentaires répétées et amygdalectomie sont souvent inefficaces. ROSENFELD, chez un malade auquel il avait enlevé 18 dents cariées, trouve dans un abcès dentaire du staphylocoque et du streptocoque qui, injectés au lapin, donnent une endocardite et une arthrite purulente.

Cette théorie n'a rien de spécial au syndrome de Chauffard-Still, et est soutenue par les Anglo-Saxons pour expliquer les syndromes « rhumatismaux » en général. Rappelons que deux de nos malades présentaient une denture et un rhino-pharynx très infectés. WEISSENBACH écrit : « Nous ne sommes guère convaincus du rôle pathogène des « septic foci ».

Rôle des glandes endocrines. — L'existence d'un syndrome de Basedow avec augmentation du métabolisme basal, ou d'une hypercalcémie parfois, a incité quelques auteurs à émettre l'hypothèse d'une étiologie endocrinienne et à rapprocher la maladie de Chauffard-Still des arthropathies que l'on attribue au fonctionnement défectueux des glandes thyroïdes ou parathyroïdes. Peu d'observations encouragent cette manière d'envisager le problème étiologique et pathogénique et chacune d'elles prête à la critique. Dans un cas de G. ÉTIENNE, DROUET, LOUYOT et RICHON, on signale une surdité par otosclérose chez un adulte et les auteurs envisagent la possibilité d'un trouble parathyroïdien.

Rappelons que chez une malade adulte, SERGENT et MAMOU

ont vu un arrêt des règles à 40 ans, avec des lésions trophiques que les auteurs attribuent à un trouble endocrinien.

Rôle du terrain. — Cette opinion, qui n'est d'ailleurs pas incompatible avec les précédentes, est soutenue en particulier par BAUER. Cet auteur pense qu'il existe une prédisposition individuelle, peut-être d'origine tuberculeuse, prouvée par l'existence de stigmates dégénératifs : ptose rénale, petit cœur, instabilité vaso-motrice, exophtalmie. Nous avons très nettement observé ces deux derniers caractères chez C... Juliette. De même, THOMPSON et GORDON pensent que la maladie de Chauffard-Still est une forme juvénile d'arthrite d'origine focale chez des sujets jeunes à réactions lymphatiques faciles.

D'autres observateurs sont moins précis. Ainsi, MUNCK pense à l'existence d'un état allergique en rapport avec la constitution lymphatique ; LANCE émet l'hypothèse d'une sensibilisation de l'organisme aux germes saprophytes habituels par les infections (suppurations, rougeole, pneumonie), qui précèdent l'éclosion de la maladie. STRAUSS fait entrer dans la maladie de Chauffard-Still « une réaction particulière des tissus mésenchymateux ». De même BENNHOLDT-THOMSEN et STICKL, à côté du germe causal streptococcique, pensent à l'existence de facteurs constitutionnels allergiques.

Origine vaso-motrice.

Elle n'est guère admise suivant LANCE ; on ne peut donc considérer la maladie de Chauffard-Still comme un syndrome analogue au rhumatisme vaso-moteur d'E. MAY.

L'AUTONOMIE DE LA MALADIE DE CHAUFFARD-STILL

La question de l'autonomie de la maladie de Chauffard-Still a été discutée par certains auteurs. Mais la plupart, s'appuyant sur le tableau clinique et hématologique, en font une entité

morbide. Augusto GENTILI pense qu'elle possède une autonomie qui oblige à la distinguer des autres polyarthrites infantiles chroniques. Selon COSTA, « la maladie de Still des enfants se présente comme une infection spécifique et comme une entité morbide définie ».

WEISSENBACH et ses collaborateurs pensent que « si les auteurs récents tels que COSTE, se refusent souvent à distraire les faits décrits sous la rubrique de « syndrome de Chauffard-Still chez l'adulte » du cadre général du rhumatisme chronique progressif infectieux, ils sont à peu près d'accord pour considérer, sinon comme une entité morbide vraie, tout au moins comme une variété autonome, la forme de l'enfant ».

Par ces derniers mots, les auteurs posent, sans le résoudre, le problème que nous allons étudier : syndrome ou maladie ? agent spécifique ou modalités étiologiques ne ressortissant que de germes déjà connus ?

Rares sont les auteurs qui, avec CHEVALIER, avancent qu'il s'agit de la forme clinique d'une maladie qui, « atteignant le mésenchyme et les racines du système lymphatique, mord avec prédilection la rate et les ganglions dont elle irrite les divers éléments ». STRAUSS, MICHELI et GAMNA pensent qu'il s'agit d'une maladie spécifique de cause inconnue. WEISSENBACH critique cette conception. GRABER-DUVERNAY écrit qu'« avec MICHELI et GAMNA, on est en droit de penser que l'aspect clinique si particulier de ces malades plaide en faveur d'une étiologie unique » et déclare qu'on ne peut parler de syndrome. C'est aussi l'opinion de FRANÇON. En collaboration avec WEISSENBACH, MERKLEN, GERBAY et ROBERT, il pense que « le syndrome de Chauffard-Still peut ressortir à des étiologies diverses », en particulier gonococcie, syphilis, tuberculose, streptococcie.

LANCE, dès 1914, résume donc l'opinion actuelle en déclarant que « la majorité des auteurs semble penser que, loin de constituer une entité morbide bien définie comme le voulait STILL, le syndrome qu'il a décrit peut être produit par des infections très variées ». Et il ajoute que, « loin de voir entre le syndrome de Still et le rhumatisme déformant de l'adulte une barrière infranchissable et les opposer l'un l'autre, beaucoup d'auteurs

pensent qu'il s'agit de la même affection, tirant des caractères particuliers de l'âge auquel elle a évolué ».

LINDSAY semble se rapprocher de cette opinion lorsque, s'appuyant sur le fait que dans le rhumatisme déformant chronique de l'adulte on observe parfois une splénomégalie et des adénopathies, il pense que beaucoup de ces syndromes d'adulte ne sont que le prolongement d'une maladie de Still.

WATERHOUSE pense qu'il n'y a pas de différence essentielle anatomique et clinique entre la maladie de Still et l'arthrite rhumatoïde de l'enfant. Peu d'auteurs soutiennent l'opinion catégorique de RHONHEIMER et CATTANEO suivant lesquels la maladie de Chauffard-Still n'est pas une entité morbide et « la coexistence des symptômes principaux est accessoire ».

Le tableau clinique et humoral de nos trois malades nous fait penser que la cause de la maladie de Chauffard-Still est une infection. Malgré la négativité des diverses hémocultures, le streptocoque nous semble être l'agent responsable de ces tableaux cliniques à type de septicémie lente (localisations buccopharyngées et articulaires, endocardite, splénomégalie, fièvre à grandes oscillations).

RAPPORTS AVEC CERTAINS SYNDROMES VOISINS

Après avoir envisagé les facteurs incriminés, puis leur mode d'action, nous allons étudier les rapprochements que l'on a fait entre la maladie de Chauffard-Still et d'autres syndromes ou maladies voisines.

Maladie de Chauffard-Still et Maladie d'Osler.

SAÏMOVICI, dans sa thèse, passe en revue les observations où il y a eu association entre la maladie de Still et une endocardite maligne, rapide ou lente : ce sont les cas d'ISEKE, DEBRÉ,

PARKES-WEBER, POYTON. Il conclut que cette association est rare, et qu'on ne peut en tirer de conclusion étiologique certaine.

DEBRÉ, BROCA et LAMY, à propos d'un cas de maladie de Chauffard-Still avec endocardite maligne, concluent : « Comment faut-il comprendre de tels faits ? Supposer que les lésions sont venues se « greffer » pour employer une expression classique, sur un endocarde altéré par une maladie antérieure, habituellement une maladie de Bouillaud, éventuellement ici une maladie de Still ? Telle est l'hypothèse la plus simple, mais elle laisse dans l'obscurité la nature même des liens intimes qui unissent la lésion primitive et les lésions secondaires. Faut-il au contraire penser que la maladie de Still peut présenter une véritable forme endocardique particulière, où, au tableau peint par Still, s'ajoutent et la lésion de l'endocarde et des lésions cutanées comparables à celles de l'endocardite maligne à évolution lente ? L'ignorance où nous sommes de la nature de la maladie de Still empêche de donner une réponse favorable à cette question de physio-pathologie. »

« En conclusion, la maladie de Still peut s'accompagner d'endocardite et celle-ci peut affecter les caractères de l'endocardite maligne à évolution lente. Le tableau clinique de cette forme endocardique de la maladie de Still est alors caractérisé par les éléments suivants : des poussées de polyarthrites avant sept à huit ans auxquelles succèdent des arthrites ankylosantes multiples et symétriques avec attitude vicieuse, atrophie et rétractions musculaires, production d'ostéophytes périarticulaires, puis adénomégalias, splénomégalie considérable et hépatomégalie, lésions valvulaires importantes, arrêt du développement physique, amaigrissement extrême, élévations thermiques irrégulières, anémie profonde, placards cutanés érythémateux et dououreux, et enfin, mort dans un état cachectique ».

Nombreux sont les signes communs entre les deux tableaux : polyarthrite, anémie, splénomégalie, évolution par poussées et souvent fatale, fièvre irrégulière, cachexie, placards érythémateux, hémoculture parfois positive ; cependant seul le syndrome d'Osler a une spécificité bactériologique et une constance de l'atteinte cardiaque. On sait que cette hypothèse est soutenue

en particulier par STRAUSS qui fait de la maladie de Still une streptococcémie atténuée.

Maladie de Chauffard-Still et Maladie de Hodgkin.

Il y a des signes communs : adénopathies, splénomégalie, fièvre, mauvais état général. Nous rappelons qu'à l'examen des ganglions du malade de LOEDERICH, SAENZ et MAMOU, un anatomo-pathologue avait posé le diagnostic de lymphogranulomatosé maligne. Enfin, l'éosinophilie est parfois rencontrée, avec la polynucléose, à certaines étapes de la maladie de Chauffard-Still.

Nous ne pouvons retirer de cette étude qu'une impression peu précise ; ces théories ont toutes des arguments valables, aucun n'est affirmatif. On peut même invoquer une théorie mixte, qui s'inspirerait de toutes les opinions et ferait de la maladie de Chauffard-Still un syndrome à étiologies multiples, à mécanismes pathogéniques complexes. Avec BACH, nous pouvons dire que « bien que nous sachions que dans la maladie de Still nous nous trouvons en présence d'un type rhumatoïde, nous ne connaissons pas encore la cause de cette affection ».

Mais, de tous ces faits, retenons l'opinion optimiste du même auteur : « C'est par une enquête graduelle et prolongée, qui mettra en œuvre des méthodes de contrôle radiographique, anatomique et biochimique, que nous serons en mesure de donner une réponse à la question : Qu'est-ce que la maladie de Still ? »

COMPARAISON ENTRE LES FORMES DE L'ENFANT ET DE L'ADULTE.

STILL, dans son mémoire de 1897, opposait nettement le tableau classique de l'enfant à celui de l'adulte, et écrivait que les caractères « ne sauraient être attribués à des différences d'âge ». Le temps est-il venu infirmer cette opinion, et devons-nous, avec POLITZER et CHEVALIER, plutôt réunir les deux tableaux en un seul ? Il semble que les auteurs se sont plutôt ralliés à cette seconde opinion, et que désormais la maladie infantile n'est qu'une forme clinique spéciale. Ceci excusera les incursions que nous nous sommes permises dans le domaine de la maladie de Chauffard-Still de l'adulte. A ce propos, DEBRÉ, LESNÉ et COMBY pensent que les formes de l'adulte devraient être intitulées « maladie de Chauffard » et celles de l'enfant, « maladie de Still », ce qui paraît rationnel.

De l'ensemble de cette étude se dégagent certaines différences, mais les points communs sont beaucoup plus nombreux ; nous n'envisagerons que les premières.

Du point de vue étiologique et pathogénique, certains faits montrent que l'on peut déceler parfois chez l'adulte une étiologie connue, gonococcique ou tuberculeuse (cas de SERGENT et MAMOU).

Du point de vue *clinique*, on constate, chez l'adulte, la rareté de la splénomégalie, la plus grande fréquence des formes régionales et l'absence d'infantilisme. Par contre, la forme observée chez l'enfant est plus grave, elle est, dit CHEVALIER, « plus souvent que celle de l'adulte complète et intense, c'est-à-dire très vulnérante ». Enfin, son évolution est plus rapide.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Effectuées trois fois sur les malades du mémoire de STILL, les constatations nécropsiques se sont multipliées depuis lors. De l'ensemble des résultats, il importe de séparer les modifications propres à la maladie de Chauffard-Still et les lésions surajoutées d'une affection intercurrente. Ces discriminations sont souvent difficiles à établir.

L'étude de l'anatomie pathologique a surtout été faite par STILL, STOVE, PISKE, MICHELI et GAMNA, ISEKE.

LES ARTICULATIONS.

ÉTUDE MACROSCOPIQUE.

Suivant NEUMANN, la maladie de Chauffard est un « rhumatisme fibreux, une polyarthrite infectieuse primitive chronique, se manifestant primitivement et essentiellement par des lésions de la capsule, des tissus périarticulaires et de la synoviale ». De dedans en dehors, on note : un épaissement des tissus mous périarticulaires, avec envahissement de la capsule par du tissu fibreux. La synoviale est épaissie, adhérente, vascularisée, contenant parfois un peu de liquide hydarthrosique avec leucocytes ; à cette constatation, BESSAU accorde une grande importance. Le cartilage serait atteint tardivement et STILL remarque qu'il est creusé par des franges de synoviales, mais il ne signale ni ostéophytes, ni éburnation. Cependant, GAMNA notera la pré-

sence d'exostoses (fait qui sera confirmé par plusieurs auteurs en s'appuyant sur des preuves radiologiques). Ces os sont parfois décalcifiés.

ÉTUDE HISTOLOGIQUE.

Il existe, en plus de la fibrose constatée macroscopiquement, une infiltration lymphocytaire de la capsule. LÉVY conclut que les lésions procèdent en partie de l'inflammation chronique et en partie d'une dégénérescence.

LES GANGLIONS.

Leur étude a souvent été faite, soit par biopsie, soit post-mortem dans l'espoir de déceler la figure anatomo-pathologique ou le germe caractéristique.

MACROSCOPIQUEMENT :

Ce sont les mêmes caractères de fermeté, sans suppuration ni péri-adénite, que nous avons décrits cliniquement. La topographie de ces adénopathies a été étudiée avec l'examen clinique. Un ganglion, biopsie de CHAUFFARD et RAMOND, montrait une coupe gélatiniforme avec une écorce non distincte ; on y décèle parfois des ecchymoses (STILL), qui étaient étendues dans le cas de GENTILI.

MICROSCOPIQUEMENT :

Nous distinguerons avec NEUMANN, des lésions de fibrose, et de cellulo-réticulose.

a) *La fibrose.*

Il existe des faisceaux fibreux épais, qui traversent le ganglion en formant des cloisons ; elle est d'autant plus importante que l'infection est plus ancienne. Pour CHAUFFARD, la lésion essentielle est la trabéculite fibreuse.

b) *La cellulo-réticulose de Chevalier.*

Les sinus sont dilatés et sont remplis par des histiocytes qui,

par tassement, peuvent former un pseudo-épithélium. Il existe des foyers de dégénérescence du noyau et du protoplasme. Les cellules des sinus sont volumineuses : leur protoplasme est dense et acidophile : le noyau est pâle et volumineux. Les follicules, formant des cordons lâches, contiennent surtout des lymphocytes ; il y a aussi augmentation de nombre des neutrophiles et des éosinophiles. L'ensemble de la coupe rappelle l'aspect du ganglion de la maladie de Hodgkin. L'aspect des sinus serait très important pour MICHELI et GAMNA. CHEVALIER conclut qu'il s'agit d'une « inflammation chronique, tous les éléments sont atteints ».

Au début, les lésions seraient surtout lymphatiques puis évolueraient vers la fibrose.

LÉVI décrit une prolifération réticulo-histiocytaire des centres germinatifs, avec présence de grandes cellules d'aspect ou de nature hémocytoblastique. Et il conclut à une transformation épithélioïde des centres germinatifs et au catarrhe desquamatif des sinus lymphatiques.

Ces faits seraient une réaction envers l'irritation toxique d'une maladie infectieuse. Cet auteur fait remarquer que sont même atteints des ganglions indépendants de toute articulation, tels que ceux du médiastin et du péritoine.

LA RATE

Chez S... Louis, nous constatons un processus d'inflammation diffuse subaiguë portant à la fois sur le tissu lymphoïde et sur les éléments réticulo-endothéliaux et se traduisant par de l'hyperplasie et de l'hypertrophie des divers éléments figurés et par une polynucléose neutrophile.

ÉTUDE MACROSCOPIQUE.

Elle est modérément augmentée de volume, mais elle était énorme dans trois cas de STILL (150 grammes). Il peut exister de la périsplénite avec adhérences péritonéales. L'organe est riche en sang, ferme au toucher.

ÉTUDE MICROSCOPIQUE.

Suivant STILL, il n'y aurait pas d'anomalies tissulaires.

L'examen histologique montre des lésions de splénite inflammatoire (WEISSENBACH et FRANÇON). L'aspect des follicules est variable ; ils sont tantôt atrophiés, tantôt hypertrophiés. MICHELI et GAMNA ont observé des nodules fibro-sidérosiques du type de GANDY-GAMNA, constitués par des amas fibreux avec du fer, disposés autour de l'artère centrale d'un follicule.

Chez S... Louis, l'examen histologique des ganglions mésentériques et inguinaux a montré l'existence d'un processus hyperplasique des éléments lymphocytaires du système réticulo-endothélial et de la série granuleuse. L'aspect rappelé, était celui des réticulo-endothélioses avec hyperplasie lympho-histiocytaire.

GLANDES ENDOCRINES.

BINI ne trouve aucune lésion des glandes endocrines ou du tuber cinereum à l'examen nécropsique de trois cas. La thyroïde en particulier est trouvée normale par la plupart des auteurs ; il en était ainsi chez S... Louis où nous constatons également l'intégrité histologique du pancréas et des parathyroïdes.

Nous n'avons pas trouvé de description de l'aspect des capsules surrénales dans la maladie de Chauffard-Still. Il existait chez S... Louis, un nodule cortical circonscrit d'hyperplasie adénomateuse, avec infiltration lymphocytaire diffuse de la substance médullaire. Au niveau du thymus, nous avons constaté une hyperplasie diffuse des éléments thymiques, d'où un aspect anormalement densifié de ce tissu.

SÉREUSES.

Nous avons déjà insisté sur la fréquence et la latence des périviscérites dans la maladie de Chauffard-Still, fait qui avait

déjà été signalé par STILL. On trouve des adhérences pleurales, péricarditiques, péritonéales, qui étaient réunies dans le cas de LÉVI.

La quasi-constance de l'atteinte des synoviales articulaires fait de la maladie de Chauffard-Still une affection à grande prédilection pour toutes les séreuses de l'organisme.

LE FOIE.

MACROSCOPIQUEMENT, cet organe est souvent augmenté de volume, surtout au moment des poussées évolutives (Kœplik); cependant, dans certains cas, il était réduit de volume et congestionné.

L'EXAMEN MICROSCOPIQUE décèle une dégénérescence centrolobulaire. Il existe de la sidérose parenchymato-kupférienne; STRAUSS et STÖVE ont constaté l'infiltration de la capsule de GLISSON par des petites cellules.

Enfin, on a constaté dans certains cas une adénopathie hilare en rapport avec une lésion parenchymateuse.

Chez S... Louis, le tissu hépatique présente des lésions mixtes parenchymateuses et interstitielles : les premières consistent en une dégénérescence granulo-graisseuse très importante et diffuse des cellules hépatiques, les secondes en une infiltration très dense des espaces de KIERNAN, par des globules blancs mono et polynucléaires avec prédominance des premiers. A ces cellules inflammatoires s'ajoutent quelques éléments histiocytaires hypertrophiés.

LE CŒUR.

Nous n'insisterons pas sur les faits que nous avons déjà signalés à propos de la clinique. Rappelons seulement :

— Endocarde; la constatation d'endocardite fibreuse plas-

tique, qui, souvent, ne correspondait pas à un signe clinique du vivant du malade ; elle est assez rare, puisque STILL ne la rencontre qu'une fois ; ISEKE trouve des végétations sur la tricuspide.

— Myocarde ; l'intégrité fréquente en dehors de lésions agoniques.

— Péricarde ; la fréquence et la latence des lésions adhérentielles

LÉSIONS DE LA CACHEXIE TERMINALE.

Nous trouvons à cette étape des lésions très variées.

Dans le cas de CARROL, il y avait dégénérescence amyloïde de divers viscères. La surcharge ferrugineuse est assez fréquente et siège au niveau des ganglions, des surrénales, du foie surtout. Au sujet du cœur, nous avons signalé la possibilité d'atrophie brune du myocarde. Enfin, du point de vue de l'appareil respiratoire, rappelons la fréquence, comme cause de mort, des lésions pneumococciques et la rareté de la tuberculose pulmonaire.

Nous éliminerons évidemment les lésions dues à une infection associée ou surajoutée, comme dans le cas de BERZACZY où l'on trouve de l'ostéomyélite du fémur gauche et une otite purulente du même côté.

L'inflammation chronique de la maladie de Chauffard-Still n'offre à l'heure actuelle, aucun caractère spécifique qui permette de lui reconnaître une individualité histologique.

THÉRAPEUTIQUE

I

LES AGENTS THÉRAPEUTIQUES.

Pour beaucoup d'auteurs, ce chapitre est fait de déceptions, de restrictions, d'échecs graves, tant il est vrai que la tendance spontanée de la maladie est d'évoluer d'une manière progressive, et CHEVALIER, étudiant la thérapeutique de la maladie de Chauffard-Still, s'exprime ainsi : « Echouent complètement ou presque complètement, le salicylate de soude, les vaccins essayés et les protéines, les substances radio-actives et les rayons X, le soufre ». Cette opinion pessimiste est aussi celle de MALDAGUE.

Nous rapporterons les faits, échecs et succès, ne nous lassant pas d'énumérer les thérapeutiques. Parmi tant d'autres exemples heureux, rappelons le cas de MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC, qui obtinrent une amélioration très importante par le gluconate de calcium et l'ergostérine irradiée, après échec des rayons ultra-violet, de la diathermie, de l'opothérapie thyroïdienne, des traitements antisiphilitiques répétés.

Après un bref rappel de l'importance de l'hygiène générale, nous étudierons les médications chimiques, biologiques, opothérapiques, par agents physiques et chirurgicaux.

L'HYGIÈNE ET LA DIÉTÉTIQUE.

Il est presque superflu de rappeler que l'hygiène générale et la diététique, facteurs importants dans la thérapeutique infantile et dans le rhumatisme chronique, ne sauraient être négligées ; tous les auteurs recommandent une alimentation saine et abondante.

POYNTON a constaté une amélioration importante qu'il attribue à la suralimentation et à l'huile de foie de morue. Le grand air et l'héliothérapie doivent faire partie du traitement et l'échec de cette dernière méthode, dans le cas de MAZZEO, ne constitue pas un argument suffisant pour l'écarter. La médication symptomatique doit être employée pour lutter contre les douleurs et l'anémie.

LES AGENTS CHIMIQUES.

La chimiothérapie a été employée sous des formes très variées dans la maladie de Chauffard-Still. Les différentes thérapeutiques préconisées reposent surtout sur des conceptions pathogéniques, mais aucun remède « spécifique » n'a encore été trouvé.

L'iode :

« Le seul médicament digne de retenir l'attention est l'iode », dit CHEVALIER dans son étude sur le syndrome de Chauffard-Still. C'est aussi l'avis de beaucoup d'auteurs (DROUET).

Ce corps, si souvent employé dans les syndromes de rhumatisme chronique, est déjà préconisé par CHAUFFARD et RAMOND

en 1896, qui l'emploient sous forme de teinture d'iode administrée par voie buccale. THIROLOIX emploie les injections intra-veineuses de formine iodée. WEISSENBACH et ses collaborateurs l'ont utilisée sous forme d'uroformine iodée.

Tous les cliniciens n'ont pas eu des résultats satisfaisants. Ainsi MAZZEO enregistre son échec, mais, suivant le conseil de NEUMANN, il faut donner ce médicament longtemps et à doses élevées pour avoir des effets, qui se manifesteraient surtout sur les adénopathies et les arthropathies.

Le gluconate de calcium :

« Ce rhumatisme a été rebelle à tout traitement : uviothérapie, diathermie, opothérapie thyroïdienne, traitements anti-syphilitiques répétés. Les seuls facteurs qui l'ont influencé sont l'irrastérine et le stérogyl d'une part, le gluconate de calcium d'autre part. Cette amélioration est nette, indiscutable, n'atteint pas les déformations articulaires, mais a produit un retour à un état fonctionnel satisfaisant et à une disparition des douleurs. L'action du gluconate de calcium n'a pas été, croyons-nous, signalée dans ces cas, mais elle paraît réelle et doit être mise en évidence ».

Ainsi s'expriment MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC dans leur communication. Leur jeune malade avait reçu en deux mois :

Irrastérine : XL gouttes pendant 29 jours ;

Stérogyl : XL gouttes pendant 8 jours ;

Gluconate de calcium : injection tous les deux jours
d'une solution à 10 %, 22 injections, dose totale :
170 cc.

Une amélioration a été observée dès la deuxième injection de gluconate ; elle se poursuit ensuite par la disparition des douleurs, la sédation de la fièvre, la mobilisation plus facile des articulations et la reprise du poids.

Injecté par la voie intraveineuse, ce médicament fournit à VANHOUTTE un résultat favorable et lui « sembla entretenir heureusement cette rémission produite (par la scarlatine) et stimuler nettement l'état général de l'enfant ».

GRABER-DUVERNAY a effectué avec un succès rapide une cinquantaine d'injections intramusculaires de la solution à 10 %, chez un adulte qui absorbait de l'ergostérine irradiée. Il préconise cette dernière méthode, ainsi que l'emploi concomittant de l'opothérapie parathyroïdienne et des rayons ultra-violets (DAUSSET).

Chez C... Juliette, nous avons pratiqué une première série de 8 injections intramusculaires de gluconate de calcium, qui sont restées sans effet. La seconde série de 12 injections a paru plus favorable, mais elle avait été précédée d'une cure prolongée d'un autre médicament : le chlorhydrate de sulfamido-chrysoïdine, amélioration toute passagère, puisque le décès est enregistré quatre mois après.

Le Salicylate de soude :

Le salicylate de soude a été préconisé en raison des antécédents rhumatismaux fréquents dans la maladie de Chauffard-Still, et aussi à cause des relations possibles entre cette affection et la maladie de Bouillaud.

LEMIERRE et MAHOUDEAU-CAMPOYER, chez un adulte, devant l'échec du salicylate de soude donné à haute dose per os, pratiquent dix injections intraveineuses de salicylate de soude glycosé au dixième, entre 2 et 4 grammes ; ils constatent une amélioration qui dure quatre mois, et se traduit par la diminution des adénopathies, des douleurs et une augmentation de poids. Ils prescrivent ensuite une cure d'entretien par la bouche. Les auteurs pensent que ce médicament « rappelle une médication spécifique plutôt qu'un traitement symptomatique ». Ils s'étonnent de ce résultat car, « s'il est un point bien établi, c'est l'inefficacité de la médication salicylée dans la maladie de Chauffard-Still » ; aussi, « on peut se demander si certaines formes du syndrome de Chauffard-Still ne relèvent pas d'un virus sinon identique à celui du rhumatisme articulaire aigu, mais tout au moins très voisin de celui-ci et sensible à la chimiothérapie salicylée ».

L'amélioration est également constatée par WEISSENBACH, FRANÇON, MERKLEN, GERBAY et ROBERT, et par JORDAN.

En revanche, des échecs sont enregistrés par CASTILLA, LANCE, BERZACZY, qui attribuent aux fortes doses de salicylate une augmentation de l'anémie.

GRABER-DUVERNAY déclare que ce médicament est inefficace.

Chez C... André, nous avons longtemps employé la médication salicylée, sous diverses formes, et sans aucun résultat appréciable.

L'irrastérine irradiée :

Ce médicament a surtout été employé en association avec le gluconate de calcium. Nous avons déjà relaté les heureux résultats qu'ont enregistrés GRABER-DUVERNAY et MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC.

Les sels d'or :

La maladie de Chauffard-Still, syndrome pathologique des articulations, et pour certains d'origine tuberculeuse, présentait les indications de l'essai thérapeutique par la chrysothérapie. GRABER-DUVERNAY recommande l'emploi de doses faibles, à cause de l'albuminurie fréquente ; il enregistre trois échecs. La méthode n'a donné également aucun résultat à DROUET, G. ETIENNE, mais des améliorations ont été constatées par COSTES, FORESTIER et FRANÇON. Une série d'Allochrysine avait été commencée chez C... André, mais dès la deuxième injection (0 gr. 06), il se manifesta des phénomènes d'intolérance qui nécessitèrent l'arrêt de cette thérapeutique.

Le soufre :

Médication générale du rhumatisme chronique, le soufre a été utilisé. Les résultats n'ont guère été satisfaisants et avec WEISENBACH et FRANÇON, la plupart des auteurs le déconseillent. Cependant, ZUCCA et PICCO ont obtenu une amélioration de quatre mois à la suite de l'injection d'huile soufrée à un pour cent ; il est vrai que dans ce cas le résultat heureux a pu être provoqué par le choc déclanché par cette thérapeutique.

L'arsenic :

L'arsenic a souvent été employé dans cette affection des articulations et qui, pour certains, serait d'origine syphilitique.

MICHELI et GAMNA obtiennent un résultat très favorable, de même que HINGSTON qui associe des massages, et PARKES-WEBER (avec administration simultanée de sirop iodo-tannique). JANSEN recommande le novarsénobenzol. ROSENFELD enregistre un heureux résultat par l'emploi de néosalvarsan. Mais des échecs sont enregistrés par MAZZEO et G. ETIENNE. Ce dernier auteur avait employé une thérapeutique combinée par l'Acétylarsan et la solution de Lugol. C'est également avec l'Acétylarsan (10 injections), mais associé avec de l'extrait thyroïdien, que MOURIGUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC n'ont obtenu aucune amélioration chez leur petit malade. C... André n'a tiré aucun profit d'une cure d'Acétylarsan.

Les traitements antisyphilitiques :

Les observateurs, en général, n'enregistrent que des échecs. En plus des cas signalés dans la chimiothérapie arsenicale, VELASCO BLANCO et CARLOS MONTAGNA n'ont eu aucun résultat. Cependant ELIZALDE et Pozzo ont obtenu une amélioration rapide, résultat analogue à la quasi-guérison obtenue en six mois par WEISSENBACH chez une hérédo-syphilitique de 15 ans, traitée par la cure antisyphilitique et l'opothérapie. Mais MOURIGUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC sont loin d'avoir eu un résultat aussi heureux chez un jeune hérédo-syphilitique.

Le chlorhydrate de sulfamido-chrysoïdine :

Ce corps qui, pour beaucoup, aurait une action élective sur le streptocoque, devait être essayé dans un syndrome à propos duquel ce germe a souvent été incriminé.

Chez C... Juliette, son administration a coïncidé avec une amélioration très réelle, mais non persistante. Chez C... André, trois semaines après le début de cette thérapeutique, nous avons obtenu une reprise de l'appétit avec amélioration de l'état général, mais sans modification très appréciable de la courbe de température et des phénomènes douloureux.

LES MÉDICATIONS BIOLOGIQUES.

Nous réunissons ici des thérapeutiques qui, suivant les cas, paraissent agir, soit en temps que corps spécifiques, soit en provoquant un choc bienfaisant.

Vaccins :

MAZZEO accuse un échec avec le vaccin antistreptococcique, alors que THIROLOIX a obtenu un résultat satisfaisant en employant le vaccin T.A.B., agent qui est aussi préconisé par les auteurs anglais.

Malariathérapie :

Les résolutions spontanées par une maladie surajoutée ont incité MICHELI et GAMNA à appliquer la malariathérapie à leurs malades. Remarquons à ce propos que dans le cas de ZUCCA et PICCO, la quinine administrée à la suite d'une erreur de diagnostic n'a donné aucun résultat : nous avons enregistré ce même fait chez C... André.

Sérums :

Dans le cas heureux de ROSSDALE, il s'agissait d'une diphtérie nasale traitée par l'antitoxine diphtérique ; ne faut-il pas voir plutôt là une des éventualités si fréquentes de maladie de Chauffard-Still améliorée par une infection intercurrente ?

Le sérum antidiphtérique a été également utilisé par JANSEN. HARSTON a pratiqué chez un de ses petits malades deux injections intramusculaires de 20 cc. de sérum antistreptococcique à trois semaines d'intervalle ; la réaction sérique consécutive a été suivie d'amélioration avec chute de la température. Un mois après, le même résultat est obtenu par l'injection de sérum simple de cheval : il y a eu reprise de l'appétit, augmentation de poids et amélioration fonctionnelle importante, puisque l'enfant, autrefois impotente, put tricoter et marcher avec des béquilles.

Protéinothérapie :

Des essais ont été pratiqués en Belgique par MALDAGUE ; THURSFIELD préconise la protéinothérapie intraveineuse. Mais ces méthodes parfois violentes, comme d'ailleurs la malariathérapie, ne doivent être employées que sur des sujets à organisme relativement résistant et non à la phase cachectique. D'ailleurs cette thérapeutique serait inefficace pour CHEVALIER.

Enfin, on a aussi préconisé le traitement par le venin d'abeille et les cuti-vaccinations tuberculeuses de PONNDORF.

Opothérapie :

Par analogie avec le rhumatisme endocrinien, se fondant sur certains signes de dysharmonie endocrinienne dans la maladie de Chauffard-Still, plusieurs auteurs ont essayé l'opothérapie.

Déjà LANCE signale les améliorations très importantes que GIBNEY a obtenues dans deux cas traités par l'opothérapie thyroïdienne. GRABER-DUVERNAY propose, chez l'adulte, d'associer l'extrait parathyroïdien au gluconate de calcium. Ce sont les injections de ce même corps que MOURIQUAND et ses collaborateurs ont dû pratiquer pour avoir des résultats chez l'enfant que 100 mgrs d'extrait thyroïdien, répartis en un mois, n'avaient aucunement amélioré. Un des meilleurs résultats obtenus est celui de WEISSENBACH qui obtint la guérison d'une jeune hérédosyphilitique par l'application d'un traitement endocrinien associé à la médication antisyphilitique.

Transfusion de sang :

La transfusion du sang a été pratiquée à deux reprises sans résultat chez un malade de SAÏMOVICI qui présentait trois hémocultures positives pour un streptocoque hémolytique.

LES AGENTS PHYSIQUES

Le *massage*, vieille thérapeutique des syndromes rhumatismaux, était toute indiquée dans cette affection où l'atrophie

musculaire tient une part si importante. GRABER-DUVERNAY le préconise volontiers, et recommande de ne masser que les muscles et non les articulations, et uniquement entre les poussées évolutives. CASTILLA a eu, par cette méthode, une amélioration réelle. LANCE recommande de l'associer à la mobilisation des articulations.

La *congestion locale* a été provoquée, sous forme de congestion veineuse de BIER, par WHIPMAN qui enregistre un résultat heureux, par STOCK qui, en association aux frictions avec l'argent colloïdal de Crédé, obtient une amélioration de 10 ans.

Les rayons ultra-violets, médication sédative, récalcifiante, tonique générale, sont indiqués chez ces enfants présentant une atteinte de l'état général. DAUSSET recommande de les associer au gluconate de calcium. Mais VELASCO BLANCO et CARLOS MONTAGNA pratiquent longtemps des irradiations sans résultat, et MOURIQUAND, Mlle WEILL et NAUSSAC enregistrent un échec, ainsi que par l'emploi de la diathèrmie.

La *radiothérapie* est préconisée par HERMANN, HIRSCH, mais avec beaucoup d'auteurs, CHEVALIER déconseille son emploi. C'est sous forme de boues radifères que VANHOUTTE conseille d'utiliser les radiations.

WEISSENBACH et ses collaborateurs ont traité un de leurs malades par la transpiration ; mais ils y associent une saison à Aix, et, en ceci, se rencontrent avec beaucoup de cliniciens qui préconisent l'usage des *eaux thermales*. Aix-les-Bains est recommandé par GRABER-DUVERNAY qui constate l'assouplissement des articulations et la sédation des douleurs. Cet auteur conseille de surveiller la cure très attentivement, en employant la douche sous-marine et le bain de vapeur. VANHOUTTE, dans sa thèse, recommande des stations différentes dans les poussées aiguës et dans les formes torpides : aux premières conviendraient les eaux sédatives de Néris, Luxeuil, Plombières, tandis que les secondes seraient justiciables de Dax, Bourbon-les-Bains, Bourbon-l'Archambault, Aix-les-Bains, Barèges.

LES AGENTS CHIRURGICAUX

Nous groupons enfin dans ce chapitre les différentes méthodes chirurgicales, qui s'appuyant, soit sur des théories pathogéniques, soit plus simplement, sur des indications symptomatiques, ont été employées dans la maladie de Chauffard-Still.

Un premier groupe d'auteurs a essayé de parer aux grosses déformations articulaires et aux positions vicieuses. SWAIM tente de prévenir les ankyloses en mauvaise position par le port d'une atelle plâtrée, qui n'est placée que la nuit et quelques heures durant le jour. Le *redressement des membres* est effectué au moyen d'appareils par P. MATHIEU et DUCROCQUET ; il est pratiqué d'une manière plus brutale par HINGSTON et JONES : ce dernier auteur complète par la ténotomie. Ces méthodes, brutales et uniquement symptomatiques, ne doivent être que des procédés d'exception, sur des formes fixées, non en poussées évolutives.

Ce sont surtout sur des données pathogéniques que se sont appuyés les auteurs qui préconisent des exérèses. L'*ablation des foyers* infectieux des voies aéro-digestives supérieures, si souvent préconisée par les auteurs américains, n'a pas manqué d'être proposée, en particulier par A. H. BYFIELD qui préconise l'amygdalectomie. ELISALDE et POZZO ont eu une amélioration par cette intervention. BENNHOLDT-THOMSEN et STICKL ont vu la fièvre atténuée par l'ablation des végétations (mais en association à une forte dose de pyramidon). VELASCO BLANCO et CARLOS MONTAGNA, ZUCCA et PICCO font pratiquer cette double ablation sans résultat.

Devant un très mauvais état dentaire, que nous trouvons chez C... Juliette et S... Louis, et qui est signalé par de nombreux auteurs, comment ne pas essayer de supprimer ce foyer ? ROSENFELD n'hésite pas à faire ainsi arracher 18 dents.

Le rôle des glandes endocrines, et en particulier des parathy-

roïdes, est bien connu dans les troubles osseux et articulaires. Aussi la *parathyroïdectomie* d'OPPEL et de LÉRICHE, a-t-elle été exécutée dans deux cas, chez des adultes, par THIERX et HENRY ; les résultats ne furent pas satisfaisants, ce qui fit dire à ces auteurs que « ce syndrome n'entre pas dans le cadre de l'opération ».

Enfin, par analogie avec les splénomégalias primitives qui, elles aussi, sont améliorées par l'iode, CHEVALIER propose la *splénectomie*, qui ne devrait être tentée que dans les cas où la spléno-contraction est négative. Cette intervention n'a jamais été pratiquée dans la maladie de Chauffard-Still, mais, dit le promoteur : « il n'est pas impossible que l'opération fasse regresser les adénopathies ».

En conclusion, de l'énumération de ces diverses médications, nous retirons l'impression générale de leur inefficacité et de la grande rareté des résultats réels.

Nous ne saurions trop insister sur les réserves que l'on doit toujours faire dans les cas heureux : avant d'attribuer une amélioration à la thérapeutique, il faut toujours penser à la possibilité d'une sédation spontanée, d'ailleurs souvent passagère.

II

INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES

Les agents thérapeutiques que nous venons d'envisager ne doivent pas être employés indifféremment dans tous les cas. L'analyse clinique du malade met en évidence des éléments symptomatiques, anatomiques, physiopathologiques, étiologiques et pathogéniques. A chacun de ces groupes correspondent des indications thérapeutiques appropriées.

LES INDICATIONS SYMPTOMATIQUES sont multiples. La douleur articulaire sera calmée par les différents analgésiques locaux et généraux. L'héliothérapie et les rayons ultra-violets peuvent rendre quelques services, ainsi que la diathermie. La crénothérapie différera, comme nous l'avons vu, suivant qu'il s'agira d'une poussée évolutive ou d'une forme torpide. Les atrophies musculaires sont justiciables du massage et de la mobilisation, mais seulement entre les poussées évolutives. La fièvre, habituellement bien supportée, est, si nécessaire, discrètement combattue.

LES INDICATIONS ANATOMIQUES sont tirées de l'état local des articulations. Lorsque l'ankylose ou une position vicieuse le réclamera, nous interviendrons par ténotomie ou redressement parfois sous anesthésie ; mais ces interventions seront réservées aux formes torpides, non évolutives.

LES INDICATIONS PHYSIO-PATHOLOGIQUES comportent la modification d'un déséquilibre endocrinien, par opothérapie ou intervention chirurgicale, qui seront indiquées dans certains cas où l'on note la participation pathogénique d'une glande à sécrétion interne. Si l'anémie est trop importante, elle sera utilement traitée par les transfusions de sang. Le terrain sera modifié par la thérapeutique habituelle des « rhumatismes chroniques » : iode, soufre, arsenic, médication de choc.

LES INDICATIONS ÉTIOLOGIQUES ET PATHOGÉNIQUES seront variables suivant la cause morbide incriminée et son mode d'action supposé. Une syphilis, soupçonnée ou avérée, doit être traitée par les médicaments habituels, surtout arsenicaux. Si l'on pense que la maladie de Bouillaud est à la base du tableau clinique, on prescrira une cure salicylée. Les divers vaccins et sérums spécifiques pourront être utilisés lorsqu'on aura été assez heureux pour mettre en évidence le germe causal ; mais souvent ces médications n'agissent que par le choc qu'elles déclanchent

CONCLUSIONS

De l'étude analytique que nous venons de faire, nous pensons pouvoir dégager les conclusions suivantes :

Historique. Alors que STILL a surtout étudié la tétrade symptomatique classique, les auteurs modernes, anglo-saxons et italiens en particulier, ont essayé de résoudre les inconnus pathogéniques et les problèmes thérapeutiques.

Clinique. A côté des quatre signes cardinaux (arthropathies, adénopathies, splénomégalie, atteinte de l'état général), il faut faire place à des symptômes accessoires (endocardite, lésions bucco-pharyngées, atteinte hépatique, manifestations cutanées diverses, exophtalmie). Ces derniers ne peuvent affirmer le diagnostic, mais permettent de l'aiguiller, et sont parfois la source de complications graves.

La maladie est presque toujours fatale, à plus ou moins longue échéance, après avoir évolué par poussées ; la fréquence de la mort par pneumococcie doit être retenue, et opposée à la rareté de la bacillose de Koch.

Étiologie. On est assez bien fixé sur les conditions d'apparition. Mais la pathogénie est obscure ; cependant, l'origine infectieuse est la plus probable.

Le **Laboratoire** ne donne guère de renseignements affirmatifs. Il faut faire exception pour les hémocultures qui montrent, dans un grand nombre de cas, la présence de streptocoques de types divers. D'autre part, la formule sanguine est spéciale : anémie avec baisse de la valeur globulaire, leucocytose et polynucléose au début, puis leucopénie et lymphocytose.

Anatomie pathologique. On ne trouve pas de lésion spécifique. On rencontre souvent à l'autopsie des adhérences séreuses qui n'avaient pas eu de manifestations cliniques.

Tous LES **traitements** proposés sont le plus souvent inefficaces, et les résultats heureux doivent toujours comporter des réserves sur le maintien ultérieur de l'amélioration.

BIBLIOGRAPHIE

- ABRAMI et PARLIER (R.). — Formes cliniques du rhumatisme chronique progressif généralisé. (*Conf. Scient. internat. du rhum. chron. prog. génér.* Aix-les-Bains, 1934. Imprimeries réunies de Chambéry).
- AEHLE. — Beitrag zur Klinik der Stillschen Erkrankung und der arthritis chronica infantum (Aspects cliniques des arthrites chroniques). *Beobachtung des klinischen. Verlaufs Monatschrift für Kinderheilkunde.* N° 58, p. 57-76, 1933.
- AKERMAN. — *Nord Medical ark.*, Stockholm, 1898.
- ALBEE. — *Journal American Medical Ass.*, Chicago, 1908.
- ALBERTINI. — Pathologie et histologie générale du rhumatisme. (*Schweiz. med. woch.*, nov. 1933.)
- ALLBUTT'S. — *System of medicine*, 1897, III, p. 102.
- ANDERSON (A.V.M.). — A case of subacute infective arthritis (Still's disease) treated by vaccines. (*Aust. Med. Journ.*, Melbourne, 1911-12, I, p. 421.)
- ARMSTRONG (R.). — *Proc. of the Roy. Soc. of Medicine*, déc. 1919.
- AUSSEL et BRETON. — Un cas de nodosités rhumatismales chez un enfant de 14 ans. (*Soc. de Méd. centrale du Nord.* Lille; 1901.)
- BABONNEIX et LÉVY (Mlle). — Maladie de Chauffard-Still. (*Soc. de Péd.*, séance du 16 juin 1931.)
- BACH (F.) (de Londres). — Maladie de Still. (*Bulletin Médical*, n° 17, 27 avril 1935, p. 293-296.)

- BELLAÏCHE (R.). — *Contribution à l'étude clinique et étiologique du rhumatisme de Chauffard-Still.* (Thèse de Paris. 1934.)
- BELTZ. — *Über Stillschen Symptomkomplex.* (*Münchener Mediz. Wochenschrift*, août 1921.)
- BENEDETTELLI (F.). — *Sul morbo di Still-Chauffard. Contributo clinico et anatomopatologico.* (*La Pediatria*, n° 42, 1^{er} fév. 1934, p. 159-171. — In *Archives de Médecine des Enfants*, fév. 1936, p. 116-117.)
- BENNHOLDT-THOMSEN et STRICKL (O.). — *Zur ætiologie der Stillschen Erkrankung.* (Étiologie de la maladie de Still). (*Klinische Wochenschrift*, tome XIII, 1^{er} sept. 1934, n° 35. — In *Presse Médicale*, n° 19, 6 mars 1935.)
- BENHAMOU, JUDE et MARCHIONI. — *Epreuve de la spléno-contraction à l'adrénaline dans les splénomégalias.* (*Annales de Médecine*, 1929, p. 275.)
- BERNHARDT et HENCH. — *Bactériologie du sang dans l'arthrite infectieuse chronique.* (*Journ. Infect. Diseases*, déc. 1931.)
- BERZACZY (T.). — *Beitrag sur Kerintis der Stillschen Krankheit* (Contribution à l'étude de la maladie de Still). (*Arch. für Kinderheilkunde*, 1933.)
- BINI (G.). — *Malattia di Still* (Studio anatomo-istologico su 3 casi). (*La Pediatria*, n° 43, fasc. I, janv. 1935, p. 15-39.)
- BOMLBY. — *Transactions of the Pathological Society.* (1885, n° 77, p. 199.)
- BRAVOY (J.) FRIAS. — *Enfermedad o síndrome de Still-Chauffard-Ramond.* (*Med. Ibera*, n° 2, 14 sept. 1935, p. 321-324.)
- BROCA (R.) et MARIE (J.). — *La maladie de Still.* (*L'Année Pédiatrique*, p. 17-24. Masson, 1934.)
- CARRAU (A.) et PRADERIE (J.A.). — *Enfermedad de Still* (maladie de Still). (*Annales de la Faculté de Médecine*, Montevideo, t. XX, n° 3, 4, 5, 6 de 1935, 30 pages. — In *Archives de Médecine des Enfants*, avril 1936, p. 254.)
- CARROL et NELSON. — *Archiv. of Ped.* 1927.
- CASTAIGNE. — *Formes cliniques du rhumatisme chronique progressif généralisé.* (*Journal médical français*, août 1934, p. 261.)

- CASTILLA. — Syndrome de Still. (*Rev. med. lat. Americ.*, n° 20, janv. 1935, p. 392-405.)
- CATTANEO. — *La Med. Italiana*, n° 4, 1924.
- CECONI (A.). — *Artriti e reumatismi*, p. 396, 71 fig. (Editions Minerva Medica, Turin, 1934.)
- CHAUFFARD et RAMOND. — *Revue de Médecine*, 1896, p. 345-359.
- CHEVALIER (P.). — La maladie de Chauffard-Still et les syndromes voisins. (*Revue de Médecine*, t. XLVIII, n° 2, fév. 1930.)
- CHEVALIER (P.) et HEUYER (G.). — Syndrome rhumatismal et adénopathique atteignant les membres inférieurs et évoluant par poussées qui guérissent (forme inférieure atténuée de la maladie de Chauffard-Still). (*Société médicale des Hôpitaux de Paris*, n° 3, 17 janv. 1930, p. 65.)
- CHIAROLANZA. — Contributo clinica alla mal. de Still. (*Arch. et Attid. Soc. Ital. di Chir.*, 1932.)
- CHINI et MAGRASSI. — Rich. experimental sui tropismo elettivo degli streptococchi con particolare referimento all arthropismo. (*Boll. Istit. sier.*, Milanese, février 1933.)
- COHEN. — Un cas de maladie de Chauffard-Still. (*Société de Pédiatrie Belge*, 12 déc. 1931.)
- COLLINS. — *Amer. Practitioner*, nov. 1912, p. 553.
- COMBY (J.). — *Traité des maladies de l'enfance*. (Vigot, 7^e édit., 1928.)
- COPEMAN. — *Proced. Royal. Soc. Med. Dis. Children*, 1927, t. XX, p. 37-42.)
- COPEMAN (W.S.). — Two cases of Still's disease cured by gold injections. (*Proc. Roy. Soc. Med.*, n° 29, mars 1936, p. 497-498.)
- CORNIL, COLLESSON et THOMAS. — Forme infantile du rhumatisme chronique déformant. (*Revue médicale de l'Est*, 1930, p. 439.)
- COSTA (A.). — Un caso di sindrome de Still. (*Arch. par. le sci. med.*, n° 56, mars 1932, p. 161-173.)
- COSTES. — La maladie de Still de l'enfant. (*Encycl. med. chirurgicale*, tome : *Nutrition*, 10546, p. 8-12.)
- COZOLINO et OLIMPIO. — *Pediatrics*, n° 6, 1914.
- CRUCHET et MAUPETIT. — Un cas de maladie de Still. (*Bull. et Mém. de la Soc. de méd. infan'ile de Bordeaux et du Sud-Ouest*, 1936, n° 3.)

- CUMLIFFE. — *Med. Chron. Manchester*, 1907-1908, XLVII, 453-461.
- DAWSON, OLMSTEAD et BOOTS. — Bactériologie investigations on the blood synoviale fluid and subcutaneous nodule in rhumatic (chronic infections) arthritis. (*Arch. Int. Medic.*, fév. 1932.)
- DAWSON, OLMSTEAD et BOOTS. — Agglutination reactions in rheumatoid arthritis. (*Journ. of Imm.*, sept. 1932.)
- DEBRÉ (R.) et BERNARD (J.). — La maladie de Still. (*Le Documentaire médical*, fév. 1935.)
- DEBRÉ (R.), BROCA (R.) et CRÉMIEU (Mlle). — Maladie de Still à début cervical. (*Soc. de Péd. de Paris*, 9 avril 1932. — In *Revue de Péd.*, t. VIII, n° 3. 1932.)
- DEBRÉ (R.), BROCA (R.) et LAMY (M.). — Forme endocarditique de la maladie de Still. (*Arch. de Méd. des Enfants*, t. XXXIII, n° 4, avril 1930, p. 212-222.)
- DEBRÉ (R.), SÉE (G.) et NORMAND. — La stéatose pulmonaire. (*Presse Médicale*, 26 janv. 1935.)
- DEBRÉ (R.) et URHY. — Le nodule rhumatismal de Meynet. (*Soc. de Pédiatrie*, 17 nov. 1931 ; *Paris Médical*, 7 nov. 1931.)
- DELCOURT. — *Revue des maladies de l'enfance* (de Cadet de Gassicourt), t. XVI, 1898, p. 329.
- DIMANT-BERGER. — Thèse, 1891.
- DROUET (P.L.). — La maladie de Chauffard-Still. (*Revue du Rhumatisme*, n° 3, mars 1934.)
- DUVERNAY. — Essai sur la pathogénie des rhumatismes chroniques : le rôle du terrain et l'anaphylaxie. (*Journ. de Med. de Lyon*, 5 mai 1921.)
- DUVERNAY. — Contribution à l'étude du rhumatisme chronique : la poussée congestive et la réaction ostéo-articulaire. (*Journ. de Med. de Lyon*, 5 mars 1929.)
- DUVOIR, FOLLET (L.), LAYANT, BERNARD (J.). — Faux rhumatisme de Chauffard-Still. Algies violentes. Néoplasie généralisée à point de départ vraisemblablement testiculaire. (*Soc. de Méd. des Hôp. de Paris*, bull. n° 28, 10 nov. 1933, p. 1316-1323.)
- EDSALL. — *Arch. of pediatrics*, 1904, mars, p. 75.
- EDSALL et LAVENSON. — *American journ. of med. sciences*, déc. 1903.

- ELIZALDE (P. DE) et POZZO (F.). — Enfermedad de Still (maladie de Still). (*Archivos argentinos de Pediatria*, t. II, n° 8, 1931.)
- ETIENNE (G.), DROUET (P.L.), LOUYOT (P.) et RICHON (J.). — Un cas de maladie de Chauffard-Still. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 4 nov. 1932, p. 1398-1403.)
- FABRES. — Un cas de rhumatisme chronique. (*Revista Chilene de Pediatria*, fév. 1932.)
- FELTY (A.R.). — *Bull. of the Johns Hopkins Hosp*, 5 cas. t. XXXV, 1924.
- FIESCHL. — Polyarthropathie subaiguë du type Still-Chauffard. (*La Réform. méd.*, n° 14, 2 avril 1932, p. 511.)
- FINKELSTEIN. — Fall von Stillschen Krankheit. (*Deutsche Med. Woch.*, 1926, p. 1451.)
- FINLEY. — *Montréal Méd. Journ.*, 1905. XXXIV.
- FITZ (R.). — Three cases with intermittent by painful joints, splenomegaly and anemia. (*Med. Clin. North. America*, n° 18, p. 1059-1061, janvier 1935.)
- FLORAND (J.), BROCA (R.) et GILBRIN. — Un cas de maladie de Still. (*Société de Pédiatrie*, n° 31, p. 215-217, 1933.)
- FRANÇON (F.). — Le syndrome de Chauffard-Still. (*Journal des Praticiens*, n° 8, 24 février 1934.)
- FRANÇON, BOSONNET, ROBERT et GERBAY. — Un cas de syndrome de Chauffard-Still chez l'enfant. (*Bull. et Mém. de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, n° 2, 29 janv. 1934, p. 54-60.)
- FRANÇON (F.), BOSONNET (G.), ROBERT (P.) et GERBAY (F.). — Un cas de syndrome de Chauffard-Still chez l'enfant avec invalidité en cul-de-jatte. (*Com. au XIV^e Congrès Int. d'Hydr. méd. Toulouse*, oct. 1933, volume des comptes rendus, p. 458-459.)
- FRANÇON, FORESTIER et ROBERT. — Radiographies d'un cas de syndrome de Chauffard-Still. (*Journal de Radiologie et d'Electro-radiologie*, t. 21, n° 1, janv. 1937, p. 5 à 9.)
- FREJMAN (D.) née STRASSMAN. — Maladie de Still chez l'enfant. (*Thèse Paris*, 1932, 64 pages. Imprimerie d'Alésia, 143, rue d'Alésia, Paris.)
- GALDI (F.). — Maladie de Still. (*Riforma Medica*, mai 1933.)

- GALLERANI UBALDO. — Reperto positivo streptococcico nel sangue in un nuovo caso di morbo di Still. (*Clin. Pediat.*, Univ. Bologna. n° 17, nov. 1935, p. 838-842.)
- GAUCHER (M.). — *Le rhumatisme chronique progressif généralisé, étude clinique et radiographique.* (Thèse Paris, 1934, 158 p., 20 fig.)
- GENTILI. — La polyarthrite cronica infantile e il morbo di Still. (La polyarthrite chronique infantile et la maladie de Still.) (*Riv. di Clin. Pediatrica*, n° 28, p. 1017-1048, nov. 1930.)
- La polyarthropathia cronica infantila. (*Riforma medica*, n° 14, 1932.)
- Su di un particolare reperto citologico in un caso di morbo di Still. (*Arch. Ital. Pediat.*, n° 2, p. 569-589, 1934.)
- GERTRUD et GERLER-HICKLING. — *The medical chronicle*, mars 1913, vol. XXIV, n° 6, p. 317.)
- GIBNEY. — *Med. Record*, 20 juin 1912, t. II, p. 93.
- GIORDANO (G.). — Contribution à l'étude de la maladie de Still-Micheli. (*Archivio per le Scienze Mediche*, t. LV, n° 7, juillet 1931.)
- GLEICH. — Still's disease. (*Arch. of Ped.*, n° 41, nov. 1924, p. 798-800.)
- GOKSTEIN. — Stillsches Krankheitsbild beim Erwachsenen. (*Med. Klin.*, 1926, p. 1527.)
- GRABER-DUVERNAY (J.). — Contribution à l'étude des polyarthrites chroniques et leur traitement. (*Lyon Médical*, n° 17, 23 avril 1933.)
- Six observations du syndrome de Chauffard-Still chez l'adulte. (*Journal de Méd. de Lyon*, n° 318, 5 mars 1933, p. 149-158 ; *Revue Médicale de la Suisse Romande*, n° 2, 25 févr. 1934.)
- Sur cinq cas de polyarthrite chronique évolutive améliorée par le gluconate de calcium en injections intraveineuses. (*Soc. méd. des Hôp. de Lyon*, 10 avril 1934 ; *Lyon Médical*, 2 sept. 1934.)
- Une nouvelle observation du syndrome de Chauffard-Still de l'adulte : les réflexions qu'elle suggère. (*Lyon Médical*, n° 48, 2 déc. 1934, 15 p., 3 fig.)
- Thérapeutique du syndrome de Chauffard-Still. (*Le Bulletin Médical*, n° 17, 27 avril 1935, p. 289-293.)
- GRENET. — Les rhumatismes chroniques dans l'enfance. (*Conférences cliniques de médecine*, 4^e série. Vigot, éditeurs.)
- HANSHALTER. — Soc. de Méd. de Nancy, 1905.
- Revue méd. de l'Est, 1906.

- HARSTON (L.). — Still's disease (maladie de Still). (*Proc. of the Royal Soc. of Medicine*, mars 1931, p. 525.)
- HARTLEBEN et GERBAY (F.). — Recherches bactériologiques nouvelles dans le rhumatisme polyarticulaire. (*Münch. med. Woch.*, 21 juillet 1933.)
- HERMANN (K.). — Uber Stillschen Krankheit. (*Klin. Wochenschrift*, t. VI, 1927, p. 1837.)
- HINGSTON. — Still's disease ; a report of two cases. (*Arch. of Ped.*, N.Y., 1909, t. XXVI, p. 417-423 ; in *Archiv. med. enfants*, 1920, p. 144.)
- HOLDEN (O.). — A case of Still's disease. (*Birmingh. me. Rev.*, 1914, LXXV, p. 83-93, 3 pl.)
- HOLM (G.). — Irido-cyclitis and ribbon like keratitis in cases of infantile polyarthritis (Still's disease). (*Ophth. Soc. U. Kingdom*, n° 55, p. 478-482, 1935.)
- HORN. — *Wien. Klin.*, 1906, XIX.
- HOROWITZ. — Ein Fall von Stillschen Krankheit. (*Klin. Wochenschrift*, 1925, p. 673.)
- HUET-LEFILLIATRE (A.). — Forme endocarditique de la maladie de Still. (*Thèse Paris*, 1930, 48 pages.)
- ISEKE. — Étiologie de la maladie de Still. (*Zeitsch. für Kinderh.*, 1928.)
- JANSEN. — Zur Farge der Stillschen Krankheit. (*Jahrb für Kinderheilkunde*. Berlin, 1919, p. 255-272.)
- JOAHNNESSEN. — Zeits der Klin. med. Bd 39, 1900, S. 313. (*In G. MOURIQUAND, Gazette des Hôpitaux*, 21 janv. 1904.)
- JOHANSEN. — La maladie de Still. (*Acta Paediatrica*, II, 3 avril 1923, p. 354-375.)
- JOHNSTON. — Chronic joint disease in children : chronic polyarthritis with enlargement of the glands et sometimes of the spleen. (Still's disease). (*Internat. Clin. Philadelphia*, 1907, 17, S. IV, 242-248, 8 pl.)
- JONES (E. C.). — Arthritis deformans in children : report of a case of Still's disease. (*Arch. of Ped.*, fév. 1911 ; in *Ar. med. enf.*, 1911, p. 630.)

- JORDAN. — *The British J. of the children's diseases*, nov. 1912, vol. IX, n° 107 p. 502.
- KOEPLIK. — *Arch. of Ped.*, 1896 ; *Arch. of Ped.*, 1910.)
- KÖPPE. — Ein Fall von « Still'scher Krankheit ». (*Jahrb für Kinder*, 1912, 4 déc., p. 707-716 ; in *Arch. med. enf.*, 1913, p. 702.)
- KRAMSZTYK. — *Pediatrica polska*, 1926, n° 21.
- KUHNS (J.) et SWAIN (L.). — Troubles de la croissance dans l'arthrite chronique des enfants. (*Amer. J. of Dis. of children*, mai 1932.)
- LANCE. — La polyarthrite rhumatoïde chez l'enfant (maladie de Still) (*Gazette des Hôpitaux*, n° 20, 27 fév. 1914, p. 315.)
— La poliartthritis rheumatica en los niños (enfermedad de Still), (*Clin. Med. Zaragoza*, 1914, XIII, p. 662-668.)
- LAPLANE (G.). — Contribution à l'étude du rhumatisme chronique généralisé chez l'enfant. (*Thèse Montpellier*, 1921, 98 pages.)
- LEENHARDT, BOUCOMONT, CAYLA et BARNAY. — Un cas de maladie de Chauffard-Still : étude biologique. (*Soc. des Sc. méd. et biol. de Montpellier et du Languedoc méditerranéen*, janv. 1937.)
- LEENHARDT, BOUCOMONT, GUIBERT et BARNAY. — Un cas de maladie de Chauffard-Still : étude anatomo-pathologique. (*Soc. des Sc. méd. et biol. de Montpellier et du Languedoc méditerranéen*, janvier 1937.)
- LEICHTENTRITT. — Zwei Fälle von Stillescher Krankheit in Kind (*Klin Wochenschrift*, 8 oct. 1925.)
- LEMIERRE (A.) et MAHOUDEAU-CAMPOYER (D.). — Efficacité des injections intraveineuses de salicylate de soude sur un cas de maladie de Chauffard-Still. (*Gazette des Hôpitaux*, 9 juillet 1932, n° 55, p. 1020.)
- LESNÉ, CLÉMENT, LAUNOY et LANCON. — Syndrome de Still avec endocardite streptococcique. (*Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, n° 51, p. 1083-1087, 1^{er} juillet 1935.)
- LESNÉ (E.), HUBER (J.), CLÉMENT (R.) et RONGET (Mlle). — Un cas de maladie de Chauffard-Still. (*Soc. de Péd. de Paris*, 16 juin 1931, p. 318.)
- LÉVI. — Il morbo di Still. Contributio clinico-istopatologica. (Insti. di Cl. Ped. Univ.). (*Rev. Cl. Ped.*, n° 33, p. 1214-1244, nov. 1935.)

- LEVIN (S.J.). — Some chemical and clinical aspects of arthritis deformans of children (Still's disease). (*Tr. Univ. Michigan Pediat. et infect. Dis. Soc.*, p. 52-59, 1927.)
- LINDSAY. — *Edinburg Med. Journ.*, 1913 avril, p. 332.
- LITCFIELD. — *Arch. of Pediatrice*, 1922.
- LOEDERICH (L.), SAENZ (A.) et MAMOU (H.). — Sur l'origine tuberculeuse du rhumatisme de Chauffard-Still. (*Soc. méd. des Hôp. de Paris*, n° 26, 6 nov. 1933.)
- LONGO (A.). — Contributo allo studio della cosi detta malattia di Still. (*Riv. di Clin. Pediat*, Firenze, 1917, XV, p. 225-251, 1 pl. ; in *Archiv. Med. Ent.*, 1918, p. 386.)
- LORENZINI (A.). — Morbo a sindrome di Still ? (*Bull. del Science med.*, Boulogne, 1916, 9, s. IV, p. 311-324.)
- MACERA (J.M.) et MESSINA (B.R.). — Sobre un caso de prediagnostico. (*Arch. Argent. de Pediat.*, n° 4, oct. 1933, p. 713-736.)
- MALDAGUE (L.). — Sur un cas de maladie de Still. (*La Pathologie infantile*, mai 1930, n° 5.)
- MANICATIDE, ROSENKRANZ, CONSTANTINESCU. — Sur un cas de maladie de Still. (*Rev. Franç. de Ped.*, II, 1935, p. 482-491 ; *Revue Stud. Med.*, n° 24, mai 1935, p. 575-584.)
- MANNING et FASSET. — Some considerations concerning Still's disease and arthritis deformans. (*Arch. of Pediatrice*, 1914, N.Y., XXXI, p. 144-148.)
- MAUPETIT. — Pseudo-maladie de Still chez un enfant de deux ans et demi guérie après neuf mois d'évolution. (*Soc. méd. inf. de Bordeaux et du Sud-Ouest*, 9 janv. 1935 ; in *Bull. et Mém. Soc. méd. inf. Bordeaux et Sud-Ouest*, déc. 1935.)
- MAZZEO (A.). — Su di un caso di artrite cronica deformante giovanile, sindrome di Still. (Sur un cas d'arthrite chronique déformante juvénile, syndrome de Still.) (*La Pediatria*, 1^{er} déc. 1930.)
- MENNAM. — Contribution à l'étude de la maladie de Chauffard-Still. (*Revue Médicale de l'Est*, n° 20, 15 oct. 1933.)
- MICHEL. — Sur la maladie de Chauffard-Still. (*Acta rheumatologica*, fév. 1931.)
- MICHEL et GAMNA. — Il morbo di Still (maladie de Still). (*Archivio*

- per la scienza medica, 51, I, 40, 1927; *Minerva medica*, 7 janvier 1928, p. 6. 14 janvier 1928, p. 49.)
- MICOTTI (R.). — Maladie de Still. (*Archives d'Orthopédie*, n° 2, 30 mai 1933.)
- Considerazioni diagnostiche et terapeutiche su un caso di morbo di Still. (*Arch. di Ortóp.*, n° 49, 30 juin 1933, p. 329-362.)
- MOITKE (Ottò). — Maladie de Still chez l'adulte. (*Acta Méd. Scandinavica*, 15 oct. 1933, vol. LXXX, n° 4-6, p. 427-453, 8 fig.)
- MOURIQUAND, WEILL (Mlle), et NAUSSAC. — A propos d'un cas de rhumatisme chronique déformant chez un jeune sujet (maladie de Still). Action du gluconate de chaux associé à l'ergostérine irradiée. (*La Pédiatrie*, sept. 1932.)
- MOURIQUAND, WEILL (Mlle) et NAUSSAC. — Sur le traitement du rhumatisme chronique infantile. (*Soc. méd. des Hôp. de Lyon*, 26 avril 1932.)
- MUSSA (B.). — Sepsi da enterococco a terapia sanarthritica del morbo di Still. (*Clin. inf.*, n° 5, janv. 1930, p. 1-25.)
- NATHAN. — *Arch. of Pediatrics*, N.Y., 1906, XXIII, p. 205; *American J. of Med. Sci.*, 1909, juin.
- NESS (B.). — *Brit. Journ. of children dis.*, 1910, vol. VII.
- NEUMANN (L.). — *Contribution à l'étude de la maladie de Chauffard-Still*. (Thèse Nancy, 1933, 109 pages.)
- NEWLIN. — *The British J. of children's diseases*, 1909, juillet, t. VI, n° 67, p. 316.
- NOBÉCOURT (P.) et KAPLAN (M.). — Syndrome de Chauffard-Still (In *Traité de Méd. des Enf.*, P. NOBÉCOURT et L. BABONNEIX, Masson, 1934.)
- OLMER (D.), OLMER (J.), et PAILLAS (J.E.). — Syndrome de Chauffard-Still et tuberculose. (*Soc. de Méd. de Marseille*, 11 juillet 1934; in *Presse Médicale*, 1^{er} sept. 1934.)
- PARENTI (G.C.). — Note istopatologica sul la malattia di Still : poliartrite cronica giovanile con adenopatie e splenomegalia. (*Pathologica*, n° 26, 15 sept. 1934, p. 594-601.)
- PARKES-WEBER. — *Brit. Jour. Child. Dis.*, 1905, t. II, n° 5, p. 208; (*British. Med. Journal*, 1903, t. I, p. 720.)

- PAVIA (M.). — Considerazioni su du casi di poliartrite chronica infantile. (*Riv. di Clin. pediatrica*, nov. 1932 ; in *Arch. de Méd. des Enf.*, fév. 1936, p. 117.)
- PIERRET (R.), BOURNOVILLE (P.) et LEFFÈBRE (G.). — Un cas de maladie de Still. (*Soc. de Méd. du Nord*, juin 1935 ; in *Pres. Méd.*, 21 août 1935.)
- PIÉRI (J.). — Sur un cas de Chauffard-Still (rhumatisme avec adénopathie et splénomégalie). (*Provence Médicale*, 15 oct. 1932, n° 13.)
- PISKE. — Zur Kenntniss der Stillschen Krankheit. (*Med. Klin.* 1968, 30 nov.-1913, n° 48, p. IX.)
- POLITZER. — Uber chronischen Gelenksrheumatismus mit Drüsen. Schwellungen und Miltztumor, typus Still-Chauffard. (*Med. Klinik*, 1914, p. 1511.)
- PORTER PARKINSON. — The royal Society of Medecine, 24 oct., (in *Proceedings of the Royal Society of med. section of the study of diseases in children*, 1913, p. 6.)
- POYTON. — *Edinbourg Journ. Med.*, 1907, n° 22.
- PRIESEL. — Still-Chauffard'scher Krankheit. (*Gesellschaft für kindern Wien.*, 28 mars 1928.)
- RAVAULT (P.), GRABER-DUVERNAY. — Le régime dans le rhumatisme chronique progressif généralisé. (*Conf. scient. int. du rhum. chron. prog. gén.*, Aix-les-Bains, 1934.)
- REIMOLD (W.) et STOEBER (Th.). — Beitrage zum problem der Stillschen krankheit. (Contribution au problème de la maladie de Still.) (*Monatschrift für Kinderheilk*, mars 1936, Bd 31, p. 597.)
- REITANO. — La cosideha de mall. Still. (*Arch. italiano di Anatomia et Istologi*, juillet-août 1931.)
- ROCCHI. — Un cas de maladie de Still. (*Orthopédia et traumatologia dell apparato-motore*, juillet-août 1933.)
- ROHMER (P.). — La maladie de Still. (*Journal de Méd. de Paris*, 15 avril 1922, n° 15, p. 292.)
- ROSENFELD. — Still's disease : with report of a case. (*Journal am. med.*, Chicago, 14 juillet 1917 ; in *Arch. Méd. Enf.*, 1918, p. 379.)
- ROSENFELD. — Still's disease. (*Proceed. Roy. Soc. med. (Clin. Sect)*, janv. 1928.)

- ROSSI. — *Clinica medica*, août 1931.
- RICHOU et GIRARD (P.). — Rhumatisme déformant de l'enfance. Origine tuberculeuse probable. (*Revue médicale de l'Est*, n° 58, sept. 1930.)
- ROSSDALE (G.). — Still's disease cured by intercurrent diphtheria. (*Proc. Roy. Soc. of Med. (Clin. sect)*, n° 21, janv. 1928, p. 33-34.)
- SAAD. — Un cas de maladie de Chauffard-Still. (*Annuaire de la Faculté de Méd. et de Pharm. de Beyrouth*, n° 5, sept. 1933.)
- SAÏMOVICI (I.,upo). — Contribution à l'étude de la maladie de Still chez l'enfant, à propos d'un cas compliqué d'infection streptococcique. (*Thèse Paris*, 1934, 60 pages. Lib. Rodstein, 17, rue Cujas, Paris-V^e.)
- SCHMIDT. — Fall von Still-Chauffard'scher Erkrank. (*Medizinische klinik*, Berlin, 1917.)
- SERGEANT (E.) et MAMOU (H.). — Sur un cas de rhumatisme de Chauffard-Still associé à une polynévrite extenso-progressive. (*Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 20 oct. 1933.)
- SIMONETTI (R.). — Contributo alla studio della malattia di Still. (*Riv. di Clin. pediat.*, n° 28, p. 22-38, janv. 1930.)
- SINGER (H.A.) et LÉVY (H.A.). — Rapports du syndrome de Felty (syndrome de Chauffard-Still) et des syndromes voisins avec la septicémie lente. (*Arch. of int. med.*, t. 57, n° 3, mars 1936, p. 576-600.)
- STEINTZ-CASPER. — *Mediz. Klinik.*, 1930.
- STILL (G.F.). — New chronic articul. dis. of childr. (Sur une forme d'affection articulaire chronique des enfants.) (*Med. Chir. Transactions*, 1897, LXXX, p. 47-60.)
- STILL (C.F.). — Royal Society of medicine, London, 1896, nov. 10. (Comptes rendus : *The Lancet*, 1896, 2^e tome ; *The Brist. Med. Journ.*, 1896, t. II.)
- STOLZNER. — *Deut. med. Woch.*, 1924, p. 1136.
- STRAUSS (H.). — Über Stillscher Krankheit. (*Med. Klin.*, n° 21, 1915 ; 1926, n° 33, p. 1247-1250.)
- TERRIEN (E.). — *Journal des Praticiens*, 13 mars 1935 ; *Pediatric pratique* (Masson, 1936).

- THIROLOIX, BRACE-GILLOT (Mme), LÉLOUP. --- Médication iodée intensive dans le traitement des rhumatismes chroniques. (*Bull. des Hôp. de Paris*, 1926, t. I, p. 1033-1050.)
- VANHOUTTE (A.). — La maladie de Still chez l'enfant. (*Thèse Lille*, 1935.)
- VELASCO (L.) BLANCO Y CARLOS MONTAGNA (P.). — Consideraciones sobre la enfermedad o síndrome de Still (Considérations sur la maladie ou syndrome de Still). (*Arch. Americanos de Medicina*, 1935, t. XI, n° 1.)
- VERITTI (A.), (d'Udine). — Un cas de maladie de Still. (*Soci. Ital. de Pediatrie*, séance du 26 janv. 1936, p. 629 ; in *Arch. de Méd. des Enf.*, sept. 1936, p. 629.)
- VINOKUROFF et LÉVI. — Rare clinical cases of chronic diseases of joints in children (Still-Chauffard's disease). (*Odessky m. Journ.* n° 3, p. 575-584, oct. 1928.)
- WATERHOUSE. — Still's disease and rheumatoid arthritis (maladie de Still et rhumatisme chronique progressif). (*Proceed. roy. Soc. med.* (sect. dis. children), séance du 4 juillet 1931, tenue à Bash, oct. 1931, vol. XXIV, n° 12.)
- WEISSENBACH et DREYFUS (G.). — Rhumatisme chronique fibreux avec adénopathie et splénomégalie (syndrome de Chauffard-Still). (*L'Année Médicale pratique*, 1932, p. 433.)
- WEISSENBACH et FRANÇON (F.). — *Causes et traitement des rhumatismes chroniques*. (Un vol. in-16, 368 pages. G. Doin et Cie, édit., 1928. Collection des actualités de médecine pratique.)
- Le syndrome de Chauffard-Still, rhumatisme chronique déformant avec adénopathies et splénomégalie : sa place en nosologie. (*Pres. Méd.*, n° 64, 12 août 1931, p. 1197-1200, 1 fig.)
- Les éléments du pronostic dans le rhumatisme chronique progressif généralisé. (*Rap. à la Conf. scient. int. du R. C. P. G.*, Aix-les-Bains, juin 1934, p. 349-385.)
- WEISSENBACH, FRANÇON et DREYFUS. — Une forme clinique du rhumatisme chronique déformant progressif, le syndrome de Chauffard-Still. (*L'Hôpital*, n° 308 bis, avril 1932, p. 255-257.)
- WEISSENBACH, FRANÇON (F.), GERBAY (F.) et ROBERT (P.). — Deux cas de syndrome de Chauffard-Still (rhumatisme chronique fibreux déformant progressif avec adénopathie et splénomégalie).

(*Soc. méd. des Hôp. de Paris*, n° 4, 30 janv. 1931, p. 172-183, 3 fig.)

WEISSENBACH, FRANÇON (F.), MERKLEN (R.), GERBAY (F.) et ROBERT (P.). — Un nouveau cas de syndrome de Chauffard-Still chez l'enfant. Rhumatisme chronique fibreux déformant progressif avec adénopathies et splénomégalie. (*Rev. de méd.*, mai 1932, p. 253-263, 2 fig.)

WEISSENBACH, FRANÇON, ROBERT et GERBAY. — Forme atténuée et prolongée du syndrome de Chauffard-Still. (*Le Bull. Médical*, n° 17, 27 avril 1935, p. 283-289.)

ZUCCA (E.) et PICCO (J.). — Enfermedad de Still (maladie de Still) (*Arch. Arg. de Pediatría*, avril 1935 ; in *Arch. de Méd. des Enf.*, fév. 1936, p. 119-120.)

En ma qualité de Censeur de
tour, j'ai lu la Thèse ayant pour
titre :

*La Maladie de Chauffard-Still chez
l'enfant,*

par M. Jean BARNAY.

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Montpellier, le 19 Mars 1937.

Le Professeur,
LEENHARDT.

Vu :

Montpellier, le 19 Mars 1937.

Le Doyen :

EUZIÈRE.

Vu et permis d'imprimer :

Montpellier, le 20 Mars 1937.

Pour le Recteur,
Le doyen-délégué :
ASTRUC.

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	9
INTRODUCTION	II

OBSERVATIONS

OBSERVATION I	15
OBSERVATION II	25
OBSERVATION III	51

DESCRIPTION CLINIQUE

LE MODE DE DÉBUT	61
LA PÉRIODE D'ÉTAT	64
<i>Arthropathies</i>	64
Succession des atteintes articulaires	64
Aspect des articulations	65
Aspect radiologique	68
<i>Alénoopathies</i>	70
<i>Splénomégalie</i>	73
<i>Signes généraux</i>	74
Fièvre	74
Cachexie	75
Arrêt de développement	75
<i>Signes accessoires</i>	76
Appareil circulatoire	76
Appareil respiratoire	78
Système nerveux	79
Tube digestif	80
Foie	81

Rein	81
Système cutané	82
Appareil osseux	84
Glandes endocrines	85
Organes sensoriels	86
EVOLUTION	86
<i>Evolution générale</i>	87
La fièvre pendant les poussées	88
L'influence des maladies intercurrentes	88
<i>Terminaison</i>	90

EXAMENS DE LABORATOIRE

SANG.

<i>Etude chimique</i>	93
Calcium	93
Cholestérol	94
Acide urique	94
Phosphore	94
Urée	95
<i>Etude bactériologique</i>	95
<i>Etude de la formule sanguine</i>	97
Hématies	97
Leucocytes	98
<i>Résistance globulaire à l'hémolyse</i>	99
<i>Sédimentation des hématies</i>	100
<i>Sérologie</i>	101

URINES	103
--------------	-----

AUTRES RECHERCHES DE LABORATOIRE	103
Cuti-réaction à la tuberculine	103
Métabolisme basal	104
Examen électrique	104
Temps de saignement	105
Prélèvement nasal	105
Chinisme gastrique	105
Prélèvements divers	105
Tests d'insuffisance hépatique	108
Spléno-contraction à l'adrénaline	108

FORMES CLINIQUES

FORMES SYMPTOMATIQUES	111
FORMES ÉVOLUTIVES	113
FORMES ASSOCIÉES	114

DIAGNOSTIC

DIAGNOSTIC POSITIF	117
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	118
Avec les maladies articulaires	119
Avec les maladies spléno-ganglionnaires	121
Avec les syndromes voisins	122

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

CONDITIONS D'APPARITION	125
ANTÉCÉDENTS	126
Héréditaires	126
Personnels	127
RECHERCHE DE L'AGENT CAUSAL ET DE SON MODE D'ACTION ..	128
<i>Les agents morbides incriminés</i>	129
Streptocoque	129
Tuberculose	131
Syphilis	133
Gonocoque ..	133
Maladie de Bouillaud	134
Scarlatine	135
Agent spécifique inconnu	135
Néoplasie	136
<i>Les diverses modalités d'action</i>	137
L'AUTONOMIE DE LA MALADIE DE CHAUFFARD-STILL	138
RAPPORTS AVEC CERTAINS SYNDROMES VOISINS	140
COMPARAISON ENTRE LES FORMES DE L'ENFANT ET DE L'ADULTE.	143

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

ARTICULATIONS	145
GANGLIONS	146
RATE	147
GLANDES ENDOCRINES	148
SÉREUSES	148
FOIE	149
CŒUR	149
LÉSIONS DE LA CACHEXIE TERMINALE	150

THÉRAPEUTIQUE

LES AGENTS THÉRAPEUTIQUES	151
<i>Hygiène et diététique</i>	152
<i>Agents chimiques</i>	152
Iode	152
Gluconate de calcium	153
Salicylate de soude	154
Irrastérine irradiée	155
Sels d'or	155
Soufre	155
Arsenic	155
Agents antisyphilitiques	156
Chlorhydrate de sulfamido-chrysoïdine	156
<i>Médications biologiques</i>	157
Vaccins	157
Malariathérapie	157
Sérum	157
Protéinothérapie	158
Opothérapie	158
Transfusion du sang	158
<i>Agents physiques</i>	158
<i>Agents chirurgicaux</i>	160
LES INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES	161
CONCLUSIONS	163
BIBLIOGRAPHIE	165

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je reste fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !
